

Le Cœur dans la Myopathie

**(Etude critique de la littérature
à propos d'une observation personnelle)**

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 7 JANVIER 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

par

SEMET Jacques

Externe des Hôpitaux de Lyon
Interne de l'Hôpital Saint-Joseph

Né le 19 Décembre 1925 à PARIS (XIV^e)



IMPRIMERIE DES BEAUX-ARTS
CAMILLE ANNEQUIN, 19, RUE ROUX-SOIGNAT, LYON

1955

LE CŒUR DANS LA MYOPATHIE

(ÉTUDE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE
A PROPOS D'UNE OBSERVATION PERSONNELLE)

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire.....
Doyen.....
Assesseur.....

MM. J. LEPINE
HERMANN
GATE

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL, FAVRE,
LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND, MAZEL, LEULIER

PROFESSEURS

Clinique médicale A.....
Clinique médicale B.....
Clinique chirurgicale A.....
Clinique chirurgicale B.....
Clinique ophtalmologique.....
Clinique oto-rhino-laryngologique.....
Clinique urologique.....
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale.....
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.....
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
Clinique gynécologique.....
Clinique obstétricale et Accouchements.....
Clinique stomatologique.....
Clinique médicale infantile et Hygiène premier âge.....
Pharmacie et Pharmacologie.....
Physiologie.....
Anatomie pathologique.....
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....
Médecine du Travail.....
Parasitologie et Pathologie exotique.....
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.....
Chimie organique et Toxicologie.....
Pathologie générale et expérimentale.....
Hydrologie thérapeutique et Climatologie.....
Anatomie.....
Pathologie interne.....
Chimie biologique et médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Histologie.....
Pharmacie galénique et matière médicale.....
Médecine légale et déontologie.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Biologie médicale.....
Propédeutique chirurgicale.....
Botanique et cryptogamie.....
Pharmacie analytique pharmaceutique.....

MM. FROMENT
P. RAVAUULT
SANTY
WERTHEIMER
BONNET
MAYOUX
CIBERT
DUFOURT
GATE
DECHAUME
SEDALLIAN
GUILLEMINET
POLLOSSON
PIGEAUD
DUCLOS
BERNHEIM
X...
HERMANN
J.-F. MARTIN
PONTIUS dét. à Beyrouth
BOURRET
GARIN
ROCHET
CHAMBON
JOSSEFAND
DELORE
GABRIELLE
CROIZAT
ENSELME
MALLET-GUY
NOEL
REVOL
X...
LEVRAT
SOHIER
JOURDAN
BERTRAND.
NETIEN
BADINAND.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique.....
Pharmacie et Pharmacologie.....
Physique biologique.....

MM. BANSSILLON
DREVON
BERGER

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Parasitologie.....
Pa asitologie.....
Histologie.....

MM.
COUDERT
ROMAN
X...

Bactériologie.....
Physiologie.....
Physiologie.....
Biochimie médicale.....

MM.
A. BERTOYE
CHATONNET
CIER
R. CREYSEL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.
Pathologie médicale.... BRUN
Pathologie médicale.... M. GIRARD
Pathologie médicale.... P. GIRARD
Pathologie médicale.... JEUNE
Pathologie médicale.... VACHON
Pathologie médicale.... GALLY
Pathologie médicale.... GONIN
Pathologie chirurgicale... BERARD
Pathologie chirurgicale... DARGENT
Pathologie chirurgicale... DESJACQUES
Pathologie chirurgicale... LABRY
Pathologie chirurgicale... MANSUY
Pathologie chirurgicale... A. TRILLAT
Pathologie chirurgicale... GUILLET
Orthopédie..... J. MARION
Obstétrique..... BROCHIER
Obstétrique..... MAGNIN
MATHIEU.

MM.
Anatomie pathologique.. A. GUICHARD
Anatomie..... M. LATARJET
Neuro-chirurgie..... LECUIRE
Oto-rhino-laryngologie... X...
Ophtalmologie..... PAUFIQUE
Urologie..... PERRIN
Dermato-syphiligraphie.. THIERS
Médecine légale..... ROCHE

CHARGÉS DES FONCTIONS D'AGRÉGÉ

MM.
Hygiène..... BENAZET
Histologie..... L. DUMONT
Physique biologique.... MORET
Pharmacie et Pharmacol. A. CIER
Chimie organ. et toxicol. L. PERROT

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. J. DECHAUME, Président.; A. GONIN, M. GIRARD, M. JEUNE, Assesseurs.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

Le Cœur dans la Myopathie

(Etude critique de la littérature
à propos d'une observation personnelle)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ET SOUTENUE PUBLIQUÉMENT LE 7 JANVIER 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

par

SEMET Jacques

Externe des Hôpitaux de Lyon
Interne de l'Hôpital Saint-Joseph

Né le 19 Décembre 1925 à PARIS (XIV^e)



IMPRIMERIE DES BEAUX-ARTS
CAMILLE ANNEQUIN, 19, RUE ROUX-SOIGNAT, LYON

1955



A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553219_0016

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur Jean DECHAUME

Il a bien voulu nous faire l'honneur de présider
notre Jury. Qu'il veuille trouver ici l'expression
de notre reconnaissance.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé André GONIN

Monsieur le Professeur Agrégé Marcel GIRARD

Monsieur le Professeur Agrégé Mathis JEUNE

A NOTRE MAITRE

le Docteur André TOURNIAIRE

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Nous voudrions savoir exprimer ici tout ce dont nous lui sommes redevable, et notre profonde gratitude pour l'enseignement passionnant qu'il nous a prodigué.

Au Docteur Jacques BLUM

Il a bien voulu nous guider dans l'élaboration de ce travail. Qu'il trouve ici l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A NOS MAITRES DES HOPITAUX DE LYON

Monsieur le Professeur DUFOURT

Monsieur le Docteur CLAVEL

Monsieur le Professeur MAYOUX

Monsieur le Docteur BARBIER (in memoriam)

Monsieur le Docteur BERTOYE

Monsieur le Professeur PÔLLOSSON

A NOS MAITRES DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

Monsieur le Docteur POUZET

Monsieur le Docteur VERRIÈRE

Monsieur le Docteur TOURNIAIRE

Monsieur le Docteur BERNAY

Monsieur le Docteur TREPPOZ

Monsieur le Docteur MICHEL

Monsieur le Docteur FRIEH

Monsieur le Docteur MESTRALLET

Monsieur le Docteur LYONNET

Monsieur le Docteur BOUVIER

A MES CAMARADES D'INTERNAT

INTRODUCTION

La participation du myocarde au processus dystrophique qui, dans certaines affections neurologiques, frappe le système musculaire, soulève un problème de grand intérêt. Dans quelques-unes de ces affections, telle la maladie de Friedreich, l'atteinte du muscle cardiaque ne prête plus guère à discussion. Dans les dystrophies musculaires progressives primitives, ce problème par contre ne semble pas encore avoir reçu de solution définitive. Il paraît pourtant posé depuis longtemps puisque dès 1838 Coste et Gioja évoquent, chez un myopathique présentant des palpitations et une hypertrophie du cœur, la possibilité d'une lésion cardiaque liée au processus dystrophique. Plus d'un siècle s'est écoulé et les opinions sur ce sujet restent divergentes.

De plusieurs publications américaines récentes (Nothacker et Netsky, Zatuchni, Weissenfeld et Messinger, Rubin et Buchberg) se dégage l'impression que le retentissement myocardique des dystrophies musculaires constitue une éventualité fréquente et indiscutable. A l'opposé, Froment, en 1948, écrit : « A étudier les observations de près, les faits se ramènent à peu de choses... Du dépouillement d'une quarantaine d'observations nous n'avons pas retenu un seul cas anatomo-clinique d'insuffisance cardiaque inexpliquée avant 40 ans ».

Une observation anatomo-clinique inédite, recueillie récemment dans le service de cardiologie de l'Hôpital Saint-Joseph (Dr Tourniaire) apporte à l'étude du cœur dans les myopathies une importante contribution qui a été le point de départ de ce travail. Celui-ci repose sur la confrontation de notre observation personnelle et des faits recueillis dans la littérature : il comporte deux

parties précédées d'un bref rappel des caractéristiques fondamentales des myopathies.

PREMIÈRE PARTIE : **Revue critique de la littérature**

Chapitre I. — Observations anatomo-cliniques non probantes.

Chapitre II. — Observations anatomo-cliniques probantes.

Chapitre III. — Observations cliniques et électrocardiographiques.

Chapitre IV. — Synthèse des données de la littérature :

A) Synthèse clinique.

B) Synthèse électrocardiographique.

C) Synthèse anatomique et histologique.

DEUXIÈME PARTIE : **Apport personnel.**

Chapitre I. — Observation anatomo-clinique personnelle.

Chapitre II. — Discussion :

A) Clinique.

B) Electrocardiographique.

C) Anatomique et histologique.

Les répercussions cardiaques de la maladie de Thomsen et de la maladie de Steinert sont probablement les mêmes que celles de la myopathie : nous avons cependant écarté ces deux affections de notre étude pour les raisons suivantes :

Maladie de Thomsen :

Absence de documents anatomiques, extrême rareté des documents électrocardiographiques (Souques et Routier, deux électrocardiogrammes normaux).

Maladie de Steinert :

• **Documents anatomiques rares** : 15 observations au total dont aucune ne nous a semblé réellement probante du fait :

— soit de l'absence de contrôle histologique : Steinert ; Bramwell; Addie et Greenfeld; Guillain et Rouques; Segura et Lanari; Goodhart, cas n° 3 ; Fagin ; Black et Ravin, cas n°s 2 et 4.

— soit de l'âge trop avancé du patient : Black et Ravin, cas n°s 3 et 5 ; Coers, cas n° 3.

— soit de l'insuffisance de détails : Keschner et Davison; Black et Ravin, cas n° 1 ; Rimbaud, Serre et Passouant (observation non publiée).

Les observations de Bielchowski et de Maas et Ostertag n'ont pu être consultées.

• **Documents électrocardiographiques** très nombreux par contre ; nous avons dénombré 147 observations ; mais la plupart sont analysées dans plusieurs travaux récents (Dewind et Jones; Fisch; Cachin, Beaumont et Chambron; Spillane; Legrand, Desruelles et Rabache) qui mettent l'accent sur la fréquence des troubles du rythme cardiaque et de la conduction. Sur 85 observations de myotonies colligées par Fisch, 58 présentent des altérations électrocardiographiques consistant dans 91,3 % des cas, en troubles rythmiques ou anomalies de la conduction.

PRÉAMBULE

LES DYSTROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES PRIMITIVES

Les dystrophies musculaires progressives primitives sont caractérisées par une dégénérescence primitive lente, souvent héréditaire, du système musculaire strié. Elles comportent trois grandes formes : la myopathie, la maladie de Steinert et la maladie de Thomsen, mais il n'y a pas de délimitation nette entre ces trois maladies, du fait de l'existence de formes de passage et d'une anatomo-pathologie commune.

. La myopathie seule fera l'objet du présent rappel :

Caractéristiques du muscle myopathique : ce muscle présente une diminution de sa force contractile, une atrophie ou une pseudo-hypertrophie due à la prolifération du tissu interstitiel, plus rarement une hypertrophie vraie. La rétraction fibro-musculaire entraîne des déformations multiples (pieds bots ou équins, scoliose, etc.). L'étude de la contraction du muscle montre : perte de la contractilité idiomusculaire ; hypoexcitabilité galvanique et faradique, sans réaction de dégénérescence ; parfois, notamment sur des faisceaux musculaires peu touchés, réaction myotonique passagère.

Le processus atteint des groupes musculaires symétriques. Le point de départ est généralement situé sur la ceinture scapulaire ou pelvienne et progresse vers l'extrémité des membres. La dystrophie peut toucher les muscles lisses et le tissu osseux. Des troubles psychiques, endocriniens et vaso-moteurs, s'associent parfois aux anomalies musculaires.

L'évolution de l'affection s'étale sur plusieurs années. Le malade, devenu cachectique et impotent, meurt le plus souvent d'une maladie infectieuse intercurrente.

Suivant la **topographie** des groupes de muscles atteints et leur aspect, on distingue plusieurs types cliniques :

1) **Type pseudo-hypertrophique de Duchenne** : atteint d'abord les membres inférieurs puis le tronc et la ceinture scapulaire. Les muscles sont le siège d'une pseudo-hypertrophie. L'atteinte est précoce et l'évolution rapide.

2) **Type Loeden Moebius** : atteint d'abord la ceinture pelvienne puis les membres inférieurs. Les muscles sont atrophiés.

3) **Type Landouzy Dejerine** : débute par la face puis s'étend aux épaules et aux bras et plus tard au tronc et aux membres inférieurs. La pseudo-hypertrophie y est rare.

4) **Type juvénile d'Erb** : revêt le même aspect mais l'atteinte de la face y est inconstante et tardive, et la pseudo-hypertrophie fréquente.

5) **Type distal**, il s'agit d'un type rare, frappant les extrémités des membres ; la possibilité de cataracte, de calvitie, de microrchie associées, en fait un cas de transition avec la maladie de Steinert.

On trouve, à l'examen des coupes histologiques des muscles atteints une inégalité de diamètre des fibres, les unes étant atrophiées, d'autres hypertrophiées. Ce dernier aspect, qui est dû à une prolifération du sarcoplasme, peut être le précurseur de l'atrophie. La striation transversale s'atténue ou prend un aspect ondulé ; les fibrilles peuvent se séparer les unes des autres, s'atrophier et disparaître. Les noyaux se multiplient considérablement ou pénètrent entre les myofibrilles en formant des chaînettes nucléaires. Le chondriome téloplasmique est altéré. Divers types de dégénérescence peuvent atteindre la fibre musculaire : dégénérescence granulo-graisseuse ou hyaline.

Le tissu interstitiel s'hyperplasia par prolifération du tissu normal et peut-être par transformation fibreuse du tissu musculaire. Les cellules adipeuses y sont également fréquentes.

PREMIÈRE PARTIE

REVUE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE

CHAPITRE I. — Observations anatomo-cliniques non probantes.

CHAPITRE II. — Observations anatomo-cliniques probantes.

CHAPITRE III. — Observation comportant une étude clinique et électrocardiographique.

CHAPITRE IV. — Synthèse des données de la littérature :

A) Synthèse clinique.

B) Synthèse électrocardiographique.

C) Synthèse anatomique et histologique.

Parmi les multiples observations faisant état de manifestations cardiaques anormales chez les patients atteints de myopathie, nous avons donné la première place, pour cette étude critique, à celles qui comportent un contrôle anatomique du myocarde. En effet, nous désirons dégager d'une littérature vaste et souvent imprécise, les observations réellement probantes d'une atteinte cardiaque liée à l'affection musculaire ; seules, évidemment, les observations anatomo-cliniques répondent à ce but en faisant la preuve d'altérations myocardiques indiscutables pour lesquelles aucune étiologie autre que la dystrophie musculaire ne peut être invoquée.

Malheureusement, les observations anatomiques considérées comme valables sont toutes dépourvues d'investigations cliniques et électrocardiographiques détaillées. Il nous a semblé utile, par conséquent, de compléter la revue critique des observations anatomiques par une analyse rapide des travaux consacrés à l'électrocardiogramme dans les myopathies. Bien entendu, nous n'avons abordé cette étude qu'avec l'extrême réserve imposée par l'absence de vérifications nécropsiques.

Nous avons éliminé de cette revue critique :

1) Les travaux que nous n'avons pu personnellement consulter malgré une recherche bibliographique soigneuse (Nollan Lewis, Novarro et Correas, Poinso et Poursines).

2) Les études purement cliniques dont certaines cependant sont loin de manquer d'intérêt, notamment celles de Boas et Loewenburg et de Meerwein sur la tachycardie au cours des myopathies.

3) Les observations extrêmement sommaires du point de vue clinique et dépourvues d'examen histologique du myocarde : 21 cas (Rinecker; Eulenberg et Conheim; Chacot; Muller; Sangalli; Pick; Schultze; Goetz; Cornil; Middleton; Erb; Sacara Tulbue; Landouzy et Dejerine; Schultze; Cardarelli; Johnson 2 cas; Goodhart cas n° 1 et 2; Milhorat et Wolf; Weissenfeld et Messinger cas n° 42).

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES NON PROBANTES *

Nous avons groupé dans ce chapitre l'ensemble des cas anatomo-cliniques pouvant prêter à discussion pour des motifs variables : sujets âgés de plus de 40 ans, observations imprécises, maladies ou anomalies cardio-vasculaires associées qui n'ont peut-être pas de conséquences pathologiques, mais dont la seule présence suffit à faire naître un doute sur l'origine des troubles cardiaques. C'est en raison du caractère « limite » de certains de ces cas, triés avec beaucoup de rigueur, que nous avons tenu à les résumer ici.

1883 : BERGER :

Clinique : garçon de 13 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début dès le plus jeune âge. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort de tuberculose pulmonaire.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : épaisseur du V. G. : 11 mm. V. D. : 7 mm.

En certains points de la coupe, présence de cordons blancs d'aspect cicatriciel et de petites plaques jaunes.

Aorte, coronaires, valvules, endocarde : pas de renseignements.

— **Examen histologique :** en différents endroits, interstices remarquablement larges avec graisse et tissu conjonctif abondant.

Commentaires :

Observation non probante en raison de sa concision.

* Observations résumées.

1883 : ROSS :

Clinique : garçon de 13 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique depuis l'âge de 5 ans. Lordose. Impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort d'épuisement avec vomissements, diarrhée et prostration.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : cavités un peu dilatées, épaisseur du V. G. : 12 mm. Paroi du ventricule gauche jaune. Pas d'autres renseignements macroscopiques.

— **Examen histologique :** un grand nombre de fibres cardiaques étaient atrophiées en de nombreux endroits, largement séparées par du tissu conjonctif interstitiel.

Commentaires : Observation non probante car trop sommaire.

1883 : BRAMWELL :

Clinique : garçon de 11 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Pas d'autres détails. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : nombreux foyers de dégénérescence dans le V. G. Pas d'autres renseignements.

— **Examen histologique :** ces foyers sont constitués par des faisceaux de tissu conjonctif disjoignant les faisceaux musculaires. Les fibres musculaires sont atrophiées : d'abord enflées et remplies de fines granulations graisseuses, elles s'atrophient par la suite et semblent, pour Bramwell, se transformer en faisceaux ondulés de tissu conjonctif.

Commentaires : Observation non probante parce que trop succincte.

1884 : MIDDLETON :

Clinique : garçon de 16 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début remontant à plusieurs années. Examen cardio-vasculaire non mentionné. Mort de pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : petit. Pas d'altération à l'œil nu.

Valvules : normales.

Aorte, coronaires, endocarde : pas de précisions.

— **Examen histologique :** accroissement discret du tissu conjonctif ; pas d'infiltration graisseuse ni de dégénérescence hyaline.

Commentaires : Observation non probante, car trop succincte.

1889 : HANDFORD :

Clinique : jeune garçon myopathique mort d'asphyxie progressive. Pas d'autres détails. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : couvert d'une quantité anormale de graisse.

Aorte, coronaires, valvules et endocarde : pas de renseignements.

— **Examen histologique :** infiltration graisseuse interstitielle et dégénérescence graisseuse des fibres musculaires dans les deux ventricules. Dans le ventricule gauche : altérations fibroïdes considérables.

Commentaires : Observation non probante, car trop sommaire.

1901 : SACHS et BROOKS :

Clinique : homme de 24 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique ayant débuté à 13 ans. Grosse déformation thoracique, impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort de pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids 525 grammes. Ventricule gauche largement distendu. Importante infiltration fibroïde diffuse du myocarde prédominant au niveau du ventricule gauche, où sa répartition se fait par îlots.

Aorte : diamètre 5 centimètres au-dessous du sinus. Artério-sclérose légère.

Coronaires : normales.

Valvules : aortiques normales. Tricuspide et sigmoïdes pulmonaires normales. Insuffisance mitrale fonctionnelle.

Endocarde : légèrement épaissi.

N. B. — Fibrose rénale.

— **Examen histologique :** accroissement du tissu interstitiel qui revêt le type adulte, siège surtout autour des vaisseaux et est bien plus abondant au niveau des muscles papillaires. Fibres musculaires normales.

Commentaires : observation litigieuse. Il est difficile d'interpréter avec précision l'importance de l'anomalie aortique et de l'épaississement endocardique. En définitive, observation non probante.

1908 : BUNTING :

Clinique : garçon de 15 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 5 ans. Impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Bronchectasie. Mort de broncho-pneumonie.

Autopsie (délai de 1 h. 30) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids 100 grammes. Nombreuses plages fibreuses dans le myocarde du ventricule gauche, surtout dans la région sous-épicaudique. Le tissu adipeux sous-épicaudique semble envahir le muscle.

Aorte : hypoplasie (circonférence 3 cm.).

Coronaires : pas de renseignements.

Valvules : normales.

Endocarde : pas de renseignements.

— **Examen histologique :** nombreuses zones de tissu fibreux pauvre en cellules, prenant la place des fibres musculaires. Disséminées dans toute l'épaisseur du myocarde, elles sont faites d'un tissu plus dense, d'aspect cicatriciel sous l'endocarde, alors qu'elles sont plus nombreuses et plus lâches du côté de l'épicarde. Les fibres musculaires sont de dimensions très variables : dans la région épicaudique elles sont en majorité petites et atrophiées, et leur centre est vacuolé. Dans les couches plus profondes, beaucoup sont hypertrophiées et présentent des noyaux déformés. Souvent les fibres sont fragmentées.

Commentaires : Observation non probante en raison de l'hypoplasie aortique.

1909 : POTTER :

Clinique : garçon de 15 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début dans la première enfance. Impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort de pleuro-pneumonie.

Autopsie (délai de 24 heures) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids 150 grammes. Oreillette droite distendue. Epaisseur du ventricule gauche : 12 mm. Ventricule droit : 8 mm.

Valvules : normales.

Endocarde : normal.

Aorte et coronaires : pas de renseignements.

N. B. — **Reins :** néphrite subaiguë ; pas d'autres détails.

— **Examen histologique :** parfois la graisse épicaudique pénètre entre les faisceaux musculaires. Par endroits, les fibres musculaires ont une taille accrue. Dans d'autres, elles sont atrophiées et leurs stries transversales sont indistinctes ou ont disparu, phénomène que l'on observe également sur certaines fibres de taille normale. D'autres fibres contiennent de fines gouttes de graisse. Dans certaines zones dispersées, les fibres sont considérablement fragmentées. Pas de fibrose nette, mais par places, léger accroissement du tissu fibreux.

Commentaires : Observation non probante car le protocole d'autopsie mentionne la découverte d'une néphrite subaiguë.

1910 : MARINESCO :

Clinique : enfant d'âge non précisé. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Examen cardio-vasculaire non mentionné. Mort de tuberculose pulmonaire.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :** pas de compte rendu.

— **Examen histologique :** atrophie marquée des fibres musculaires, prolifération de leurs noyaux et du tissu interstitiel. Pas d'autres détails.

Commentaires : Observation non valable parce que trop sommaire.

1913 : HAUSHALTER :

Clinique : garçon de 15 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 7 ans. Thorax aplati. Impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort de broncho-pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : sur la face antérieure du ventricule gauche : présence d'un placard fibreux intéressant en épaisseur une partie du myocarde.

Valvules : normales.

Aorte, coronaires, endocarde : pas de renseignements.

— **Examen histologique :** dans la zone d'aspect fibreux, foyers fibreux s'étendant irrégulièrement à travers le myocarde en affectant des formes stellaires. Ces flots sont en rapport avec le péricarde ou indépendants de lui et plongés alors directement au sein du tissu musculaire. Ils n'ont pas de rapport avec les vaisseaux.

Commentaires : Observation non probante ; les renseignements fournis sont insuffisants.

1945 : BEVANS :

Trois des quatre observations rapportées par Bevans ne peuvent être considérées comme probantes.

CAS N° 1 (n° 15 de Weissenfeld et Messinger) :

Clinique : homme de 20 ans. Myopathie. Début à 4 ans. Impotence à 10 ans. Aplatissement thoracique. A 18 ans, syndrome d'insuffisance cardiaque avec gros cœur, amélioré par la digitale. Récidive à 19 ans avec galop. Mort à 20 ans de pneumonie.

Electrocardiogramme : axe dévié à droite. Tachycardie sinusale. P1 large et denté. P2 et P3 pointus.

Autopsie (9 heures après la mort) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : 420 grammes, hypertrophié. Toutes les cavités sont dilatées. Epaisseur du ventricule gauche : 12 mm. près de l'aorte, 3 mm. près de la pointe. Epaisseur du ventricule droit : 6 mm.

L'épicaide des deux ventricules présente des taches blanchâtres opaques. Myocarde strié de tissu fibreux. Le ventricule droit est le moins atteint. Sur la paroi postérieure du ventricule gauche dans une aire de 5 centimètres de diamètre, le muscle est remplacé par du tissu cicatriciel.

Aorte : hypoplasiée sans sclérose.

Valvules et coronaires : normales.

Endocarde : uniformément épaissi et opaque sur les deux ventricules. Plusieurs petites ecchymoses sous l'endocarde des muscles papillaires.

— **Examen histologique** :

- **dans le ventricule gauche**, des travées graisseuses isolent les fibres myocardiques dont beaucoup sont en voie de dégénérescence. Du tissu fibreux semble remplacer le tissu musculaire. Ces lésions siègent surtout dans la région de l'épicaide. On trouve aussi des zones éparses d'hémorragie interstitielle.

- **dans les muscles papillaires**, on voit des fibres myocardiques vacuolées, des zones d'hyalinisation, des zones hémorragiques et un épaississement de l'endocarde.

- **dans le ventricule droit**, fibrose de l'épicaide ; présence de fibres hypertrophiées et atrophiées.

- **dans l'oreillette droite** : endocarde épaissi. Petites zones de fibrose sans fibres musculaires. Une hémorragie sous-épicaidique.

Commentaires : Observation non probante en raison de l'hypoplasie aortique et de l'épaississement endocardique.

CAS N° 2 : Ce cas fait l'objet d'un nouvel examen histopathologique de la part de Weissenfeld et Messinger, cas n° 5.

Clinique : garçon de 14 ans. Myopathie. Début à 4 ans. Impotence. Scoliose droite importante. Un an avant la mort, constatation d'un souffle systolique rude avec frémissement au foyer pulmonaire. Mort dans un tableau d'œdème aigu du poumon probable, avec tachycardie régulière à 180.

Electrocardiogramme : Tachycardie sinusale. T2 et T3 inversés.

Autopsie (18 heures après la mort) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : petit, 160 grammes. La graisse épicaidique envahit le ventricule droit dilaté, de sorte que par endroits on ne peut discerner le myocarde. Le myocarde du ventricule gauche présente des stries blanc-grisâtres. Epaisseur du ventricule gauche : 10 mm. Epaisseur du ventricule droit : 4 mm.

Aorte : quelques petites plaques d'athérome, hypoplasie.

Coronaires : la coronaire gauche présente quelques plaques d'athérome.

Valvules : normales.

Endocarde : épaissi sur les deux ventricules.

— **Examen histologique** :

Ventricule gauche : l'épicaide, par endroits, est très fibreux avec envahissement fibreux du myocarde sous-jacent par plaques. Présence d'amas

graisseux dans le myocarde. Dans certaines zones les fibres myocardiques varient en dimension et sont fragmentées. Stries transversales très visibles. Graisse péri-vasculaire abondante. Chaque vaisseau est entouré d'une bordure de tissu conjonctif dense et partiellement hyalinisé. Autour d'un vaisseau se trouve une plage elliptique dans laquelle deux ou trois cellules grasses seulement persistent et le reste de cette zone est constitué de tissu fibro-œdémateux et de quelques cellules errantes.

Septum interventriculaire : fibrose périvasculaire frappante enveloppant les fibres nerveuses qui les accompagnent. Les fibrilles sont si séparées les unes des autres que les fibres individuelles sont facilement reconnaissables. Les stries transversales sont intactes. Les fibres de Purkinje apparaissent plus grosses et plus pâles que normalement.

Ventricule droit : infiltration grasseuse extensive venant de l'épicaarde et isolant les fibres myocardiques en petits groupes. Les fibres myocardiques sont fragmentées et atrophiques. Beaucoup ont perdu leurs stries transversales. Vers la pointe, il ne persiste que de rares fibres musculaires noyées dans la graisse. Fibrose périvasculaire comme dans le ventricule gauche.

Commentaires : Observation non probante du fait de l'hypoplasie aortique et de l'épaississement endocardique.

CAS N° 3 (cas n° 11 de Weissenfeld et Messinger) :

Clinique : garçon de 16 ans. Myopathie. Scoliose avec aplatissement thoracique. Début à 6 mois. Cœur de taille normale. Cinq crises de tachycardie entre 120 et 170, dans l'année précédant la mort. Décès par pneumonie.

Electrocardiogramme : Tachycardie sinusale. Apparition en un an d'une forte déviation droite de l'axe. P2 et P3 pointus et bifides. Q profond et QRS indistincts dans les mêmes dérivations.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids 140 grammes. Pas d'hypertrophie. Stries de tissu fibreux dans le ventricule gauche et le septum interventriculaire.

Aorte : plusieurs petites plaques d'athérome.

Coronaires et valvules : normales.

Endocarde : épaissi sur les trabécules charnues.

— **Examen histologique :**

Ventricule gauche et septum interventriculaire : Zones de tissu cicatriciel sous-endocardiques ne contenant pas de graisse. Ce tissu pénètre et remplace le tissu musculaire, surtout dans la région sous-épicaardique. Dégénérescence des fibres musculaires, hypertrophie et œdème des cellules adjacentes aux plaques de fibrose.

Ventricule droit : Envahissement du muscle par la graisse épicaardique qui isole les faisceaux et les fibres. Ces fibres sont atrophiques et fragmentées. Présence de quelques rares zones de fibrose.

Commentaires : Observation non probante en raison de l'épaississement endocardique et de la déviation axiale droite qui laisse supposer un retentissement cardiaque de la déformation thoracique.

1947 : MALLORY (cas du New-England J. of Med.):

Clinique : homme de 24 ans. Myopathie pseudo-hypertrophique. Début à 8 ans. Impotence. Un an avant la mort, insuffisance cardiaque améliorée par la digitale ; hypertension découverte à cette date avec absence de pouls aux deux membres inférieurs. Peu avant la mort, plus d'hypertension, mais gros ventricule gauche, galop, cylindres granuleux dans les urines. Mort à 24 ans dans un tableau cardiaque, avec fièvre, hoquet, douleurs abdominales.

Electrocardiogramme : certain degré de bloc de branche.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids 600 grammes, fortement hypertrophié et dilaté. Thrombi muraux sur la paroi du ventricule gauche.

Aorte : hypoplasiée. Circonférence : 4,5 cm.

Coronaires : état non précisé.

Valvules et endocarde : état non précisé.

N. B. — Infarctus rénaux et spléniques.

— **Examen histologique :** dans le myocarde, larges plaques de fibrose et infiltration graisseuse considérable. Les fibres musculaires présentent par endroits des signes de dégénérescence aiguë.

Commentaires : Observation non probante en raison de l'hypoplasie aortique, de l'hypertension et des signes de néphrite.

1947 : MAHAR :

Deux cas sur les quatre présentés ont fait l'objet d'une vérification anatomique.

CAS N° 3 :

Clinique : garçon de 16 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 7 ans. Impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort de broncho-pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : ventricule gauche dilaté.

Aorte et valvules : normales.

Endocarde et coronaires : état non précisé.

— **Examen histologique :** transformation cicatricielle considérable. Les fibres musculaires sont de taille très variable, soit plus grandes, soit plus petites que les fibres normales. Sclérose fine et diffuse. Quelques zones plus importantes de cicatrisation.

Commentaires : Observation non probante, car trop succincte.

CAS N° 4 :

Clinique : garçon de 14 ans, frère du n° 3. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique semblant avoir débuté très précocement. Scoliose, impotence. Examen clinique cardio-vasculaire non mentionné. Mort de broncho-pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : aspect normal, mais à la coupe on trouve des îlots gris pâle dans le muscle.

Aorte et coronaires : pas de renseignements.

Valvules et endocarde : normaux.

— **Examen histologique :** altérations dégénératives marquées du muscle et œdème considérable. Infiltration cicatricielle et graisseuse entre les fibres. La plupart des fibres musculaires sont amincies et présentent une segmentation avancée. On distingue des cicatrices plus importantes dispersées dans le parenchyme.

Commentaires : Observation non probante parce que trop sommaire.

1950 : NOTHACKER et NETSKY :

Une seule des six observations présentées par ces auteurs nous paraît discutable.

CAS N° 3 :

Clinique : homme de 48 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Cyphose modérée. A 42 ans, arythmie cardiaque. A 45 ans, artério-sclérose et hypertension. Mort de pneumonie.

Autopsie : (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids 350 grammes. Cavités modérément dilatées.

Aorte : artério-sclérose discrète.

Coronaires : normales.

Valvules : normales. Une petite plaque d'athérome sous le feuillet latéral de la valvule mitrale.

Endocarde : pas de renseignements.

N. B. — Adénome surrénalien.

— **Examen histologique :** les altérations sont semblables à celles qui furent trouvées dans les autres observations de Nothacker que nous publions avec les cas probants. Elles en diffèrent cependant en ce que le myocarde est dissocié par de fortes quantités de tissu graisseux. De petits faisceaux musculaires sont remplacés par des fibres de tissu connectif. Des fibres musculaires englobées dans des cicatrices sont ridées et quelquefois vacuolées.

Commentaires : Observation non probante en raison de l'âge du malade, de son hypertension et de la présence d'un adénome surrénalien.

Les cas n^{os} 5 et 6 de Nothacker et Netsky ont été rapportés également par Goodhart et Globus.

1951 : ZATUCHNI :

Clinique : homme de 30 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Souffle cardiaque et hypertension signalés à 20 ans. A 30 ans, défaillance cardiaque avec hypertrophie du cœur, prédominant sur le ventricule gauche. Cylindres granuleux dans les urines. A la suite de la régression des troubles cardiaques, découverte d'une myopathie et mort subite peu après.

Electrocardiogramme : lors de la défaillance cardiaque : axe dévié à gauche, tachycardie sinusale, extrasystoles.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 650 grammes. Hypertrophie et dilatation des deux ventricules. Epaisseur du ventricule gauche : 20 mm. à l'endroit le plus épais. Thrombi ante mortem dans les deux oreillettes. Myocarde strié de tissu fibreux.

Aorte : anneau valvulaire aortique rétréci : 5 cm. de circonférence.

Coronaires : normales.

Valvules : épaissement du bord distal de la mitrale et de la tricuspide. Tricuspide large : 14 cm. de circonférence.

Endocarde : du ventricule gauche épais (1 mm.) et gris offrant l'aspect de « l'endocardite foétale ».

— **Examen histologique** : plages de dégénérescence récente avec réaction inflammatoire exsudative ; travées et plaques de tissu fibreux. Endocarde et feuillets valvulaires considérablement épaissis par du tissu collagène.

Commentaires : Observation non probante en raison du rétrécissement de l'anneau aortique et de l'épaississement de l'endocarde.

1952 : WEISSENFELD et MESSINGER :

Une des quarante-quatre observations analysées par ces auteurs appartient à ce groupe.

CAS N^o 41 :

Clinique : homme de 17 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 5 ans. Palpitations et tachycardie fréquentes. Signes d'une maladie valvulaire rhumatismale avec gros cœur. Mort de pneumonie.

Electrocardiogramme : un an avant la mort : Rythme sinusal - Axe dévié à droite - QRS en W indistincts en DI et D2 - Segment ST surélevé en CF4.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 450 grammes. Dilatation de toutes les cavités. Hypertrophie myocardique.

Aorte et coronaires : état non précisé.

Valvules : endocardite rhumatismale en activité.

— **Examen histologique :** fibrose, infiltration et dégénérescence graisseuse du myocarde.

Commentaires : Observation non probante en raison de la présence d'une endocardite rhumatismale.

En résumé, dans ce lot de 19 observations anatomo-cliniques non probantes

— 1 est considérée comme telle en raison de l'âge du sujet (Nothacker et Netsky, cas n° 3),

— 9 en raison d'affections cardio-vasculaires associées :

— anomalies aortiques : Bevans, cas n°s 1 et 2 ; Mallory ; Bunting ; Zatuchni ; Sachs et Brooks ;

— endocardite rhumatismale : Weissenfeld et Messinger, cas n° 41 ;

— épaissement endocardique : Bevans, n°s 1, 2 et 3 ; Zatuchni ; Sachs et Brooks ;

— hypertension : Mallory ;

— néphrite : Potter.

— 9 en raison de la trop grande concision des renseignements fournis : Berger ; Ross ; Bramwell ; Middleton ; Handford ; Marinesco ; Haushalter ; Mahar, cas n°s 3 et 4.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES PROBANTES *

Nous avons groupé ici les observations concernant des sujets myopathiques jeunes et comportant d'importantes lésions histopathologiques du myocarde, à l'origine desquelles aucune étiologie autre que la dystrophie musculaire ne peut être invoquée.

Malheureusement, la plupart de ces observations sont anatomiques, beaucoup plus qu'anatomo-cliniques, car elles apparaissent pratiquement dépourvues de commentaires cliniques et électrocardiographiques.

1918 : GOODHART et GLOBUS (Cas 1 et 2) :

Deux observations reprises par Nothacker et Netsky en 1950 sous les numéros 6 et 5.

Ni dans les observations cliniques ante mortem, ni dans l'historique, on ne trouve rien qui rende compte des altérations du muscle cardiaque.

Clinique : Cas n° 1 : garçon de 18 ans. Deux frères myopathiques. Début de l'affection à 5 ans. Pseudo-hypertrophie des mollets. Déformations marquées du thorax. Mort de pneumonie.

Cas n° 2 : garçon de 16 ans. Début à 6 ans. Pseudo-hypertrophie des mollets et des deltoïdes. Distorsion du tronc très importante. Cause de la mort inconnue.

Autopsie (délais non précisés) :

— **Examen macroscopique :**

Cas n° 1 :

Cœur : poids 220 grammes. Volume et dimensions normaux. Présence de cicatrices gris bariolées dans le myocarde.

* Observations résumées.

Valvules : non citées.

Coronaires : normales.

Aorte : non citée.

Endocarde : normal.

Cas n° 2 :

Hydrothorax, hydropéricarde, ascite, atélectasie des lobes inférieurs des deux poumons.

Cœur : poids 200 grammes. Dimensions normales. Myocarde pâle, mou, friable.

Valvules normales ; quelques plaques athéromateuses sur les sigmoïdes aortiques.

Coronaires : normales.

Aorte et endocarde : non décrits.

— **Examen histologique :** Le remplacement fibroïde du parenchyme est très net. Des plages relativement grandes de tissu fibreux sont retrouvées dans toute l'étendue des préparations. Ces plages cicatricielles sont constituées de tissu conjonctif fibreux blanc dense. Beaucoup de petites cellules rondes et de fibrocytes sont éparpillés à travers les zones cicatricielles.

De nombreuses fibres musculaires sont isolées en petits groupes par des bandes de tissu fibreux. Ces fibres musculaires sont entamées par le tissu cicatriciel et fortement raccourcies par les granulations envahissantes. Leurs stries transversales sont bien visibles. Leurs noyaux présentent différents aspects dégénératifs approchant le stade de la pycnose.

Il existe de gros îlots de fibres musculaires qui présentent à la périphérie un aspect frangé particulier causé par l'infiltration du tissu conjonctif ; à ce niveau ces fibres paraissent un peu hypertrophiées et leur contour angulaire a disparu. Pas de corps d'Aschoff dans aucun de ces deux cas.

Nothacker et Netsky, reprenant l'étude des coupes, donnent quelques précisions supplémentaires :

Cas n° 1 : l'épicarde est épaissi par du tissu fibreux et on ne peut discerner les cellules mésothéliales de couverture. Présence dans le myocarde de grandes cicatrices myocardiques renfermant de petits segments de fibres musculaires.

Cas n° 2 : on ne trouvait pas de graisse dans les plages cicatricielles du myocarde et seules de rares fibres musculaires étaient vacuolées. Les autres altérations histologiques étaient semblables à celles que Nothacker observa sur les autres malades.

1923 : GLOBUS :

Clinique : garçon de 10 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 5 ans. A 8 ans, pouls rapide et variable allant de 80 à 130 sans cause et notamment sans infection. Pas d'autres renseignements sur l'état cardio-vasculaire. Impotence. A 10 ans, à la suite d'une extraction dentaire :

tachycardie, vomissements continuels, convulsions, acétonurie et mort dans les vingt-quatre heures.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : un peu plus petit que normalement. Ventricule gauche contracté et vide alors que le droit est rempli de sang. Légère augmentation de la graisse épicaudique. Muscle cardiaque pâle, rouge-jaunâtre, flasque et friable. A la section, la paroi ventriculaire gauche présentait de nombreuses plages translucides irrégulièrement distribuées, sans relation avec les artères coronaires ou d'autres vaisseaux plus petits.

Aorte et valvules : non mentionnées.

Coronaires : normales.

Endocarde : quelques traînées graisseuses sous-endocardiques.

— **Examen histologique** : Coupes du ventricule gauche : nombreuses plaques cicatricielles de tissu conjonctif dans le perimysium aboutissant à l'isolement des fibres musculaires et à leur fragmentation. Dans les cicatrices plus récentes en voie de formation, présence de fibrocytes en grand nombre. Infiltration graisseuse dans les cicatrices de tissu conjonctif et autour des vaisseaux sanguins comme dans les muscles striés banaux. Comme le processus dégénératif et le processus de fibrose sont peu importants, l'infiltration graisseuse demeure discrète. Accroissement non pathologique de la graisse sous-épicaudique.

Un autre trait assez semblable à l'altération des muscles volontaires est l'accumulation de nombreuses petites cellules rondes dans les faisceaux de tissu conjonctif, dans les cicatrices fibreuses et, dans quelques cas, dans le voisinage des vaisseaux sanguins.

Ceci ne doit pas être interprété comme une réaction inflammatoire mais comme une réaction devant les altérations dégénératives des fibres musculaires voisines.

On observe aussi des altérations de la fibre musculaire elle-même : œdème et gonflement de certaines fibres, atrophie d'autres avec hyalinisation et fragmentation. Pas de nodules d'Aschoff.

1929 : BERBLINGER et DUKEN :

Clinique : garçon de 12 ans. Début de la maladie à 4 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Obésité. Impotence. Cœur cliniquement normal en dehors de fréquents accès de tachycardie. Le dernier en date, et qui est la cause du décès, est précédé d'une élévation du pouls de 80 à 120 et de la température à 38°5. Dans les six jours précédents, il se caractérise par une brusque pâleur, des vomissements ; le taux du pouls monte à 160, il semble que l'enfant souffre au niveau du cæcum, le nez se pince et on l'opère, pensant à une appendicite. Mais rien de pathologique à l'appendice. Hématémèse et mort.

Les accès de tachycardie fréquemment observés jusque-là sur ce malade et chez son frère revêtaient un aspect analogue mais n'étaient pas accompagnés de signes abdominaux.

L'examen électrocardiographique du frère de ce malade pratiqué au moment d'une de ces crises révèle une tachycardie ventriculaire.

Autopsie (faite 14 heures après la mort) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids non précisé. Epicarde normal au niveau du nœud sinusal. Dans la musculature du ventricule gauche, à sa partie inférieure et latérale, foyers blanc-rougeâtres de forme et d'étendue irrégulières légèrement enfoncés au-dessous de la surface. Dans la paroi du ventricule droit pas d'altérations semblables.

Le myocarde, au-dessous du nœud atrio-ventriculaire, est normal.

Valvules et endocarde : normaux.

Coronaires : normales.

— **Examen histologique** : Les lésions ne sont pas diffuses, mais localisées. Cloisons interventriculaires, ventricule droit, oreillettes et système de commande sont normaux.

L'aspect rayé et tacheté du myocarde provient d'une pénétration du tissu conjonctif entre les faisceaux de fibres musculaires. Ceux-ci sont souvent courts et étroits. Très souvent le tissu conjonctif pénètre aussi entre les fibres du faisceau.

Les fibres elles-mêmes ne sont pas pénétrées par la graisse. Leurs stries transversales sont nettes, mais elles disparaissent dans les fibres amaigries qui pénètrent à l'intérieur du tissu conjonctif assez riche en cellules. Dans ces fibres les noyaux sont parfois plus nombreux et se trouvent situés dans une bande de sarcoplasme homogène étroite. Pas de fibres hypertrophiques ni d'augmentation du nombre des noyaux.

Si l'on colore les myofibrilles à l'hématoxiline, il apparaît nettement de très minces et courtes fibres musculaires qui reposent, la plupart du temps isolément, parfois bifurquées, au milieu du tissu conjonctif lâche mais qui en restent différenciables par des restes de myofibrilles.

Dans le tissu conjonctif lâche siègent diverses cellules : histiocytes, fibroblastes, polynucléaires. Les capillaires sont rassemblés en grand nombre du fait de la disparition des faisceaux musculaires qui les séparaient.

Les artères et les veines sont normales et le tissu conjonctif qui les entoure est à peine accru.

Le contenu cellulaire du tissu conjonctif varie à l'intérieur, d'une même coupe ; on ne rencontre pas de zones importantes de tissu fibreux dans les régions où le tissu conjonctif est pauvre en cellules.

Ce qu'il y a de plus remarquable dans ces altérations anatomiques, c'est la raréfaction du tissu musculaire avec diminution numérique des fibres de telle façon que celles-ci sont beaucoup plus écartées les unes des autres que normalement. De plus, il y a beaucoup de fibres amincies et enfin à la place de fibres musculaires et entre elles se trouve un tissu conjonctif abondant. Les seules fibres musculaires qui soient homogènes sont celles qui sont atrophiques.

En résumé, dans ce cas, le tableau anatomique est caractérisé par :

— une atrophie des fibres avec perte des myofibrilles dans les éléments cellulaires atrophiques.

— un foisonnement du tissu conjonctif entre les fibres isolées et entre les groupes de fibres.

1935 : VON MEYENBURG :

Clinique : malade de sexe non mentionné, âgé de 22 ans. Myopathie à début précoce. Dans les dernières semaines de sa vie, modifications cardiaques prononcées attirant l'attention.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique :**

Cœur : poids non mentionné. Dilatation de toutes les cavités. Parois amincies, surtout celles du ventricule gauche.

Tissu myocardique brun rouge le plus souvent, mais en de nombreux endroits, petites taches jaunes ou blanches.

Péricarde, coronaires, valvules et endocarde : normaux.

Aorte : non mentionnée.

— **Examen histologique :** Association d'atrophie, d'hypertrophie, de fibrose et d'adiposité en proportions variables suivant les endroits.

1) L'**atrophie** touche parfois des faisceaux entiers principalement dans la partie moyenne de l'épaisseur de la paroi, parfois des fibres isolées, dispersées, souvent mêlées à des fibres normales ou hypertrophiées, parfois situées au milieu de foyers fibreux. L'amincissement peut devenir très marqué de telle sorte qu'il s'en faut de peu qu'on admette la disparition totale de la fibre. Pas de multiplication nucléaire atrophique.

2) L'**hypertrophie** est manifeste par endroits sur des faisceaux musculaires entiers, surtout dans la région sous-endocardique. Le plus souvent cependant elle atteint des fibres isolées distribuées sans ordre précis. Mise à part cette distribution assez spéciale, l'atrophie et l'hypertrophie ne montrent rien qui ne pourrait être constaté ailleurs.

3) La **fibrose** apparaît (en l'absence de toute manifestation inflammatoire) en partie sous forme de foyers irréguliers en petites plaques de forme et de taille variables, mais le plus souvent sous forme de bandes conjonctives qui s'étirent le long des faisceaux musculaires avec souvent une disposition presque systématique.

4) Le **tissu adipeux**, peu abondant sous l'épicarde, apparaît entre les faisceaux musculaires sous forme de petits lambeaux relativement nombreux, comme dans une adiposité cardiaque ordinaire assez marquée. Le tissu adipeux pénètre cependant à certains endroits à l'intérieur même des faisceaux musculaires en désunissant plus ou moins fortement leurs fibres qui sont dans ce cas le plus souvent atrophiques.

1936 : COHEN :

Clinique : jeune homme de 21 ans. Myopathie ayant débuté à 6 ans avec forte scoliose dorso-lombaire et grosse déformation thoracique. Impotence. Mort de pneumonie.

Autopsie (faite 3 heures après la mort) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 285 grammes. Dimensions normales. Léger accroissement de la graisse épicaudique. Ici et là dans l'épicarde du ventricule gauche présence de petites zones fibreuses.

Muscle cardiaque résistant à la coupe ; nombreuses zones cicatricielles fibreuses, grises et dures dans le septum interventriculaire et dans la paroi postérieure du ventricule gauche. La dimension de ces zones cicatricielles varie de 2 mm. à 1 cm. de largeur. Envahissement graisseux de la musculature ventriculaire droite.

Valvules : normales, mise à part une petite plaque athéromateuse sur le feuillet postérieur de la valvule mitrale.

Aorte : quelques plaques d'athérome sur la racine de l'aorte.

Coronaires : léger athérome, mais perméabilité conservée, aussi loin qu'elles peuvent être suivies.

— **Examen histologique** :

- **Coupes du ventricule droit** : remplacement marqué du muscle par de la graisse et du tissu fibreux. Stries transversales des fibres indistinctes et noyaux pycnotiques. L'image ressemble assez à celle des muscles volontaires, mais avec un aspect de moindre gravité.

- **Coupes du ventricule gauche et du septum interventriculaire** : mêmes altérations ; zones étendues de fibrose et de dégénérescence ; moins de graisse.

1940 : YOSHIDA :

Clinique : homme de 20 ans. Myopathie ayant débuté vers l'âge de 8 ans et ayant évolué jusqu'à l'impotence presque complète avec déformation en lordose de la colonne. Pas d'examen clinique cardio-vasculaire. Mort à 20 ans de pneumonie. Trois frères plus jeunes morts également myopathiques.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 190 grammes pour un poids corporel de 23,5 kgs. Forte dilatation prédominant sur le ventricule gauche, qui a une paroi mince et est garni d'une couche de graisse. Muscle cardiaque terni, parsemé partout de petites taches grises. La paroi, amincie, est infiltrée de graisse particulièrement au niveau du ventricule droit.

Valvules : normales.

Endocarde, péricarde, coronaires : normaux.

Aorte : non mentionnée.

— **Examen histologique** :

Ventricule gauche :

Atrophie importante des fibres musculaires. Par places, cependant, groupes de fibres dilatées, aux noyaux un peu agrandis et déformés. Même dans les coupes longitudinales, il est rare de rencontrer une fibre continue : les

fibres sont fragmentées en différents petits morceaux et emmêlées de façon particulière. Les stries transversales ont disparu. On rencontre souvent des fibres ou un mélange de fragments de fibres musculaires en forme de sphères, de poires ou de gouttes. De telles préparations ont une apparence lâche, « riche en vides ». Le rétrécissement irrégulier par places, la disparition des stries transversales et la dégénérescence par plages sont des altérations qui se rencontrent partout. L'ondulation particulière des diverses fibres brisées se comprend comme une suite de la fragmentation, lente et de la contraction des fibres : elle diffère de la fragmentation agonique qui ne présente aucune contraction ou déformation des fragments.

Le gonflement volumineux en forme de ballon des fibres, aspect typique dans le muscle volontaire, ne se présente pas ici, mais on trouve une altération qui lui ressemble.

Dans le tiers intérieur de la paroi du ventricule gauche : fibres musculaires qui ont assez bien conservé leur continuité. Elles ne sont cependant pas tout à fait intactes car on y trouve également l'ondulation particulière des fibres. Le tissu interstitiel, devenu beaucoup plus important en raison de l'atrophie des fibres musculaires, paraît très lâche et fragile. Cependant, pas de prolifération de tissu conjonctif, c'est-à-dire de fibrose. Pas d'infiltration cellulaire inflammatoire. Il s'agit donc d'une atrophie toute simple et du dépérissement du parenchyme.

On constate aussi par places, un dépérissement du parenchyme très marqué en zones particulièrement étendues, dans la région de la pointe. Les fibres musculaires quelque peu gonflées, s'y désagrègent par paquets qui se colorent fortement à l'éosine, pour ensuite, par leur fluidification, donner une silhouette de fibre. Tout un faisceau est ainsi détruit. Ni infiltration inflammatoire de cellules, ni extravasation sanguine.

Une transformation fibreuse consécutive se produit lentement et graduellement et avec une faible intensité. Les petits vaisseaux sanguins et les capillaires restent intacts. La dégénérescence s'observe aussi dans les muscles papillaires.

Ventricule droit :

En plus de l'atrophie des fibres, on trouve une infiltration graisseuse nette. La fragmentation et le dépérissement du parenchyme ne sont pas aussi marqués que dans le ventricule gauche.

Les plus remarquables observations faites dans ce cas sur le myocarde sont donc :

- la rupture des fibres myocardiques présentant des altérations dystrophiques ;
- leur perte brusque de colorabilité qui souvent a lieu dans des zones assez étendues.

1945 : BEVANS (cas n° 4) :

Clinique : homme de 18 ans. Myopathie depuis l'âge de 5 ans. Pas d'antécédents familiaux. Scoliose à convexité gauche et lordose lombaire avec asymétrie thoracique. A son entrée à l'hôpital : T. A. 110/70, pouls 90. Arythmie sinusale. Radiographie thoracique : cœur et poumons normaux.

Cinq mois après son hospitalisation, mort à la suite d'une gastrite phlegmoneuse diffuse avec perforation.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 140 grammes. Ni hypertrophie, ni dilatation, ni fibrose myocardique.

Coronaires : saines.

Valvules, aorte, endocarde : non mentionnés.

— **Examen histologique** :

Ventricule gauche :

Du tissu conjonctif remplace la graisse épicaudique et du tissu cicatriciel pénètre le myocarde. Dans de nombreuses petites zones une dégénérescence active du myocarde est évidente, caractérisée par la fragmentation, la perte des stries, la formation d'amas de cytoplasme et la désintégration des fibres musculaires aussi bien que du tissu interstitiel, un œdème du tissu musculaire, la perte des noyaux, la prolifération du sarcolemme et la présence de quelques lymphocytes et de cellules errantes.

On constate une transition entre ces zones et les zones envahies de façon plus dense par le tissu cicatriciel, ces dernières étant plus nombreuses.

Les zones plus anciennes sont bien vascularisées par des vaisseaux à parois minces, congestionnés, et on trouve de petits amas de cellules graisseuses dans le tissu cicatriciel. Plusieurs trabécules charnés sont partiellement remplacés par du tissu fibreux.

Sur les coupes colorées au trichrome, on ne peut voir que de petites quantités de tissu fibreux, l'aspect de fibrose étant dû à des coques vides de fibres musculaires et à de nombreuses parois de capillaires interfasciculaires.

Grâce aux colorants du tissu conjonctif, on peut démontrer de façon frappante la disposition principalement épicaudique de la fibrose. Une grande partie de cette fibrose semble dérivée de bandes conjonctives périvasculaires de l'épicarde.

Ventricule droit :

Beaucoup moins de dommages que dans le ventricule gauche ; quelques petites fibres atrophiques avec une certaine tendance à la rubanation. Vaisseaux sanguins entourés de tissu conjonctif. Graisse épicaudique abondante mais normale.

1950 : NOTHACKER et NETSKY :

Ces auteurs ont employé pour leurs études les méthodes de coloration suivantes :

- hématoxyline éosine,
- hématoxyline acide phosphotungstique (Mallory),
- trichrome Masson.

CAS N° 1. - **Clinique** : garçon de 14 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 5 ans. Un frère atteint de la même affection (cas

n° 2). Légère scoliose. Tension artérielle normale, certain degré de cyanose. Pas d'autres renseignements sur l'appareil cardio-vasculaire. Mort à 14 ans de pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 140 grammes. Sous un épicaarde d'épaisseur normale se trouve un peu de tissu graisseux. Oreillette droite et ventricule droit dilatés; oreillette gauche et ventricule gauche de dimensions normales. Nombreuses petites zones fibreuses éparpillées à travers tout le myocarde.

Endocarde, valvules et coronaires : normaux.

Aorte : à côté de la valvule aortique, plusieurs plaques athéromateuses de l'aorte.

— **Examen histologique** : L'épicaarde est mince et la quantité de graisse sous-épicaardique est faible. Nombreuses zones cicatricielles, grandes et petites dispersées à travers tout le myocarde. Elles sont composées de tissu fibreux, dense, dans lequel il y a des fibres collagènes parallèles au grand axe du reste des fibres musculaires. Peu de cicatrices en dessous de l'épicaarde et de l'endocarde. La graisse est présente à l'intérieur des cicatrices soit sous forme de cellules isolées, soit en petits amas.

Des portions de fibres myocardiques sont enfermées dans les zones cicatricielles. Certaines de ces fibres myocardiques sont gonflées et vacuolées, avec fragmentation et disparition des stries longitudinales et transversales. D'autres sont ratatinées et fortement colorées.

Les noyaux sont pour la plupart agrandis, de contours irréguliers et irrégulièrement colorés. Parfois un noyau est allongé et certaines fibres musculaires ont même des noyaux multiples.

Les fibres musculaires immédiatement adjacentes aux grandes surfaces de fibrose finissent brusquement dans les cicatrices et sont semblables à celles qui y sont enfermées.

De petites zones cicatricielles renfermant quelques fibres sont trouvées dans des zones myocardiques mieux préservées. Les fibres musculaires environnantes sont seulement vacuolées ou effilochées à un faible degré.

Dans toutes les régions où le myocarde est plus normal, il y a rétraction, hypertrophie et vacuolisation de segments isolés de fibres musculaires avec de temps en temps un segment soumis à la phagocytose. La taille et la forme des noyaux sont variables, avec nombreuses formes géantes et multinucléées. Le stroma des portions non cicatricielles est oedémateux et contient un petit nombre de lymphocytes et de macrophages.

Les adventices des artères et des veines sont très peu épaissies, mais à part cela normaux. On ne trouve pas de corps d'Aschoff.

CAS N° 2. - Clinique : homme de 21 ans, frère du cas n° 1. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début à 3 ans. Cyphoscoliose modérée. Tension normale. Cyanose des extrémités. Un an avant sa mort, crise de tachyarythmie avec perte de connaissance. Auscultation cardiaque : aucune anomalie peu avant la mort. Mort à 21 ans de pneumonie.

Autopsie (délai non précisé) :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 270 grammes. Epicarde du ventricule droit légèrement épaissi. Ventricule gauche légèrement dilaté; myocarde mince vers la pointe; une grande partie du myocarde du ventricule droit et du ventricule gauche est irrégulièrement envahie par des cicatrices.

Valvules : minces et délicates ; anneau mitral légèrement dilaté.

Aorte : non décrite.

Coronaires : perméables, quelques plaques d'athérome.

Endocarde : normal.

— **Examen histologique** : Les modifications sont analogues à celles du cas n° 1, mais plus graves. Les zones cicatricielles sont plus étendues. Le nombre des cellules graisseuses trouvées dans ces zones est plus grand et la vacuolisation est plus frappante.

CAS N° 4. - Clinique : homme de 25 ans. Myopathie pseudo-hypertrophique. Début à 7 ans. Pas d'examen cardio-vasculaire. Mort à 25 ans de pneumonie. Un frère atteint de la même maladie.

Autopsie :

— **Examen macroscopique** :

Cœur : poids 300 grammes. Epicarde mince, lisse et brillant. Graisse sous-épicaudique en quantité normale. De grandes zones cicatricielles gris-pâles, lisses, se trouvent dans le myocarde du ventricule gauche immédiatement au-dessous de l'épicarde et de l'endocarde. Il y a des cicatrices semblables dans le septum interventriculaire. Ailleurs, le myocarde est pâle.

Valvules et endocarde : normaux.

Aorte : plusieurs petites plaques athéromateuses.

Coronaires : normales.

— **Examen histologique** : Anomalies semblables à celles du cas n° 3. Dans le myocarde, fibrose focale largement répandue. Plages de fibres myocardiennes présentant de grands espaces entre les myofibrilles. Certaines fibres montrent de la dégénérescence granulaire en foyers.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS COMPORTANT UNE ÉTUDE CLINIQUE ET ÉLECTROCARDIOGRAPHIQUE

157 observations appartiennent à ce groupe, mais un petit nombre seulement d'entre elles répond aux critères particulièrement sévères qu'il est indispensable d'exiger, du fait de l'absence de vérification anatomique :

- sujets âgés de moins de 40 ans.
- altérations électrocardiographiques précises ne pouvant relever des déformations thoraciques si fréquentes chez ces malades (déviation axiale droite, bloc de branche droit, P pulmonaires).
- contexte clinique permettant d'écarter toute étiologie autre que la dystrophie musculaire.

Bien entendu, de telles observations, même si elles satisfont aux critères exposés ci-dessus, sont intéressantes mais non probantes.

Nous avons ainsi été conduits à éliminer les observations suivantes :

1929 : SCHLIEPHAKE :

- 2 tracés normaux.
- 2 tracés imprécis.
- 1 tracé présenté comme bloc de branche, mais discutable car QRS ne dépasse pas 0"10.

1931 : SALVIOLI :

- 3 tracés normaux.

1931 : BOAS et LOWENBURG :

- 5 tracés normaux.
- 1 tracé chez un hypertendu (cas A.F.).
- 1 tracé chez un sujet de 58 ans (cas L.S.).

1934 : VON BOGAERT :

- 2 tracés présentant un surdécalage de ST en dérivation 1 et 2.
- 1 tracé avec onde Q profonde en dérivation 2 et 3 chez un enfant.

1935 : MOSCHINI :

- 6 tracés normaux.

1935 : MORGANTI :

- 1 tracé normal.

1939 : PUDDU et MUSSAFIA (1) :

- 26 tracés normaux avec fréquence d'ondes T amples et de surdécalage de ST, principalement en dérivation 2.
- 1 tracé chez un sujet atteint de rétrécissement mitral.

1941 : BROUSTET, BERGOUGNAN et LÉGER :

- 1 tracé de flutter avec bloc auriculo-ventriculaire total chez un sujet de 58 ans hypertendu.

1942 : BERT et BARATI :

- 4 tracés sensiblement normaux : cas n^{os} 1, 2, 4, 5.
- 1 bloc de branche gauche chez un sujet de 30 ans (cas n^o 3). Scène clinique évoquant soit un infarctus du myocarde, soit une péricardite. Impossibilité de conclure, en l'absence de vérification anatomique des coronaires, si le tableau clinique et électrocardiographique est lié à une coronarite juvénile ou à la dystrophie musculaire.

1944 : SHANK, GILDER et HOAGLAND :

- 39 tracés normaux.
- 1 tracé montrant un changement d'axe qui passe de droite à gauche avec allongement de QT, mais âge non précisé.

1952 : WEISSENFELD et MESSINGER, 41 électrocardiogrammes. :

- 7 non franchement pathologiques (n^{os} 2, 6, 8, 17, 20, 21, 33).
- 10 tracés chez des sujets âgés de plus de 40 ans (n^{os} 27, 28, 29, 30, 31, 36, 37, 42, 43, 44).
- 7 cas où s'associent à la myopathie des affections susceptibles d'entraîner un retentissement cardiaque (n^{os} 5, 11, 15, 22, 23, 32, 41).

(1) 4 des 33 cas étudiés par Puddu et Mussafia concernent des patients atteints de dystrophie myéopathique et n'entrent pas, de ce fait, dans le cadre de notre travail.

— 1 cas litigieux avec souffle systolique discutable et déviation axiale droite (n° 1).

— 2 cas, où le diagnostic de myopathie est douteux (n°s 39 et 40).

— 6 cas où les altérations frappent uniquement l'onde P (n°s 3, 10, 16, 19, 24, 25).

1952 : RUBIN et BUCHBERG :

— 1 cas non franchement pathologique (cas n° 2) chez un homme de 41 ans.

— 15 cas non détaillés sans indication de l'âge du sujet.

Les observations cliniques valables comportant un examen électrocardiographique pathologique apparaissent peu nombreuses :

1929 : SCHLIEPHAKE, 2 observations :

1) **F. H.** : garçon de 16 ans. Myopathie à forme pseudo-hypertrophique. Début précoce. Scoliose importante. Impotence. Accès tachycardiques fébriles au cours desquels le taux du rythme s'élève à 150 ; dans l'intervalle des accès, l'examen clinique et radioscopique du cœur est normal : pas de signes d'insuffisance cardiaque.

Electrocardiogramme normal en dehors des crises. Au cours d'une crise de tachycardie trois tracés ont successivement montré :

- une tachycardie ventriculaire,
- un rythme bigéminé,
- un polymorphisme ventriculaire.

2) **W. Sch.** : garçon de 13 ans. Myopathie à début précoce, impotence. Episode imprécis évoquant un état de collapsus survenu à la suite d'une émotion, attribué par l'auteur à une crise de tachycardie sans contrôle électrocardiographique. Pas d'insuffisance cardiaque évidente. Auscultation cardiaque normale.

Electrocardiogramme : T2 diphasique. R2 crochetés. S2 inconstamment croché.

1939 : PUDDU et MUSSAFIA, 2 cas :

1) Enfant myopathique. Cœur cliniquement normal. Pas d'anamnèse susceptible d'expliquer un trouble cardiaque.

Electrocardiogramme : PR = 0"24.

2) Homme de 20 ans. Légère myopathie. Examen cardio-vasculaire normal. Courts accès de palpitations.

Electrocardiogrammes répétés : syndrome de Wolf-Parkinson-White.

1952 : WEISSENFELD et MESSINGER : 8 de leurs cas ont un tracé pathologique :

N° 7 : Garçon de 16 ans. Myopathie ayant débuté à 2 ans. Cyphoscoliose. Pouls à 110-120. Cœur normal jusqu'à un mois avant la mort. A ce moment, gros cœur total. Sujet mort de pneumonie.

Electrocardiogramme (un mois avant la mort) : Tachycardie sinusale. QRS bas volté en dérivations standard. Q1 profond. QRS haut volté : surdépassement de ST et T très élevé en CF4.

N° 9 : Garçon de 17 ans. Myopathie ayant débuté à 7 ans. Scoliose. Pouls à 120. Cœur cliniquement normal. Bruits du cœur assourdis. Pas de souffle. Mort, semble-t-il, d'insuffisance cardiaque.

Electrocardiogrammes répétés : tachycardie sinusale. Q profond persistant et R petit et indistinct en D1.

N° 12 : Garçon de 18 ans. Myopathie datant de l'âge de 11 ans. Cyphoscoliose. Pouls à 100-110. Cœur cliniquement normal.

1° **Electrocardiogramme** à 16 ans : arythmie sinusale et tachycardie ; axe dévié à droite ; P1 et P2 pointus ; R indistinct dans les mêmes dérivations ; T inversé en CF4. Un jour avant la mort, le patient présenta soudain une tachycardie régulière à 140-195.

2° **Electrocardiogramme** pris à ce moment : pas de déviation axiale. Q petit et T inversé en D1. R3 bifide. Q profond et T inversé et profond en CF4. Bas voltage dans toutes les dérivations standard.

N° 14 : Garçon de 19 ans. Myopathie datant de l'âge de 7 ans. Scoliose importante. Cœur cliniquement normal.

Electrocardiogramme : Q profond en D1. ST surdépassement en D2 et D3. R haut volté en V1 V2. ST surdépassement en V1 à V4. T plat en V5 et V6. Haut voltage en précordiales. Q profond et T plat en V2.

N° 18 : Homme de 24 ans. Myopathie datant de la première enfance. Déformations thoraciques. Pas de troubles cardio-vasculaires. Pouls très instable. Bruits cardiaques assourdis.

1° **Electrocardiogramme** : Q profond et T plat en D1. QRS bifide en D2, D3 et CF4.

2° **Electrocardiogramme** : 4 ans plus tard : T1 inversé. S2 et S3 profonds. Q profond et T inversé en VL. R haut en V1 et V2. ST surdépassement en V1 à V3. R croché en V3 et V4. Q profond et T inversé en V5 V6.

3° **Electrocardiogramme** deux mois plus tard : déviation axiale gauche. Tachycardie sinusale. Altérations électriques ressemblant à celles d'un infarctus antérieur ancien.

N° 26 : Homme de 41 ans. Myopathie depuis 6 ans. Scoliose et lordose. Pas de signes cliniques cardio-vasculaires, excepté une congestion pulmonaire modérée à la radiographie.

Electrocardiogramme : Bloc de branche gauche incomplet. Surdépassement de ST et T négatif en D3.

N° 34 : Femme de 38 ans. Myopathie datant de l'enfance. Scoliose dorsale. Pas de troubles cardiaques. Morte après plusieurs jours de vomissements incoercibles.

Electrocardiogramme : P1 et P2 bifides et larges. Q3 profond. T inversé en CF4.

N° 35 : Femme de 41 ans, myopathique depuis l'âge de 14 ans. Cyphoscoliose. Pas de signes cliniques cardio-vasculaires.

Electrocardiogramme (pris au cours d'un accès de tachycardie irrégulière) : tachycardie sinusale avec passages de tachycardie supraventriculaire irrégulière.

1952 : RUBIN et BUCHBERG :

R. S. : homme de 19 ans. Début à 6 ans. Cœur cliniquement et radiologiquement normal et T. A. 110/60 à l'entrée. Cinq mois plus tard, syndrome d'insuffisance cardiaque transitoire avec souffle systolique de pointe et augmentation radiologique de l'aire cardiaque.

1° **Electrocardiogramme** fait trois mois avant l'apparition de l'insuffisance cardiaque : Rythme sinusal régulier. $PR = 0''10$. $QRS = 0''08$. Q profond en DI, VL, V4, V5 et V6. T négatif en V4, V5, V6. T diphasique en D3 et VF. R élevé en DI et VR.

2° **Electrocardiogramme** fait huit mois après la scène d'insuffisance cardiaque : mêmes images, mais $QRS = 0''10$. T devenu isoélectrique en V4, V5, V6.

En résumé sur 157 observations de myopathies comportant un examen électrocardiographique sans contrôle anatomique,

- 94 présentent des tracés normaux ou non franchement pathologiques.
 - 50 ne répondent pas aux critères exigés.
 - 13 seulement, dont 2 cas d'âge limite (41 ans), mettent en évidence chez des myopathiques jeunes des altérations électriques inexpiquées.
-

CHAPITRE IV

SYNTHÈSE DES DONNÉES DE LA LITTÉRATURE

A. — SYNTHÈSE CLINIQUE

Sur le plan clinique la revue de la littérature mondiale concernant les troubles cardiaques au cours de la myopathie s'avère décevante. Les rares observations anatomo-cliniques qui font état d'un syndrome d'insuffisance cardiaque chez un myopathique de moins de 40 ans (Zatuchni, Mallory, Bevans) ne peuvent être retenues comme probantes : les lésions associées (hypoplasie aortique, épaissement de l'endocarde) découvertes lors de l'autopsie paraissent incapables à elles seules de déterminer les sévères dégâts myocardiques mis en évidence par l'examen histo-pathologique, mais suffisent à faire naître un doute sur l'origine des troubles cardiaques.

Dans le lot des observations anatomiques considérées comme probantes, le contraste entre l'importance des lésions histologiques du myocarde et l'absence ou la discrétion des manifestations cliniques est frappant. La même remarque s'impose à propos des observations comportant une étude électrocardiographique : pas de proportionnalité entre les altérations électriques et les signes cliniques.

Malgré la pauvreté des documents utilisables, l'étude synthétique des manifestations cliniques cardiaques signalées dans les observations analysées dans les chapitres 2 et 3, permet de distinguer trois éventualités :

- Latence clinique,
- Troubles rythmiques décelables à l'auscultation,
- Insuffisance cardiaque.

1) **Latence clinique** : Les observations dans lesquelles rien n'attire l'attention sur le cœur du point de vue clinique sont fréquentes :

- 4 cas anatomo-cliniques où les modifications cardiaques sont purement anatomiques (Goodhart et Globus, cas n^{os} 1 et 2 ; Von Meyenburg, Bevans).
- 4 cas dépourvus de contrôle nécropsique, où les modifications cardiaques sont purement électrocardiographiques.

2) **Troubles du rythme** : • des troubles rythmiques vagues sur lesquels il est impossible de mettre une étiquette précise sont parfois mentionnés :

- Tachycardie presque constante,
- Pouls instable (Globus, Weissenfeld et Messinger n° 18),
- Arythmie sinusale (Bevans n° 4).

• Plusieurs observations font état d'accès tachycardiques revêtant les principaux caractères :

- soit des tachycardies ventriculaires (Berblinger et Duken repris par Schliephake),
- soit des tachycardies paroxystiques (Puddu et Mussafia).

Un cas de tachyarythmie avec syncope est décrit par Nothacker et Netsky.

3) **Insuffisance cardiaque** : • Dans le lot d'observations anatomo-cliniques probantes, aucun cas d'insuffisance cardiaque clairement caractérisée (1) ne peut être relevé. **Notre étude aboutit donc aux mêmes conclusions que celle de Froment : il n'existe dans la littérature aucun cas anatomo-clinique d'insuffisance cardiaque inexpliquée chez un myopathique de moins de 40 ans.**

• Dans le lot d'observations cliniques et électrocardiographiques sans contrôle anatomique, l'insuffisance cardiaque avec augmentation radiologique de l'aire cardiaque, est mentionnée trois fois (cas 7 et 9 de Weissenfeld et Messinger, cas n° 1 de Rubin et Buchberg).

(1) L'observation n° 2 de Goodhart et Globus présente à l'autopsie un hydrothorax, un hydropéricarde et de l'ascite, mais aucune manifestation clinique n'est mentionnée.

B. — SYNTHÈSE ÉLECTROCARDIOGRAPHIQUE

Du dépouillement de 157 examens électrocardiographiques, nous avons retenu :

— 94 cas où l'électrocardiogramme est normal ou non franchement pathologique.

— 13 cas où l'électrocardiogramme est nettement altéré (11 cas indiscutables et deux cas considérés comme limites en raison de l'âge du patient : 41 ans).

L'étude synthétique des modifications électrocardiographiques chez les patients atteints de myopathie s'appuie donc sur un nombre restreint d'observations (13), dont aucune ne comporte d'examen anatomique. Trois types de modifications sont rencontrés :

1) Troubles de l'excitabilité myocardique :

— Tachycardie ventriculaire : 1 cas (Schliephake).

— Tachycardie paroxystique supraventriculaire : 1 cas (Weissenfeld et Messinger, n° 35).

— Syndrome de Wolf-Parkinson-White avec accès de tachycardie paroxystique non enregistrés : 1 cas (Puddu et Mussafia).

2) Troubles de conduction :

— Allongement de PR au-dessus de 0,22 : 1 cas (Puddu et Mussafia).

— Bloc incomplet de branche gauche : 1 cas (Weissenfeld et Messinger, n° 26).

3) Modifications signant une altération myocardique :

Ondes Q profondes et inversion de l'onde T en une ou plusieurs dérivations simulant parfois les aspects dits de « nécrose-ischémie » : Weissenfeld et Messinger, Rubin et Buchberg.

C. — SYNTHÈSE ANATOMIQUE ET HISTOLOGIQUE

C'est dans le domaine des modifications anatomiques et histopathologiques du myocarde que nous avons recueilli les documents les plus précis et les plus complets.

1. Synthèse des modifications macroscopiques du cœur

En raison même des critères qui ont présidé au choix des onze observations sur lesquelles repose cette étude, l'appareil valvulaire, l'endocarde, les coronaires et l'aorte ne présentent d'anomalie notable dans aucun cas. Quant aux artères pulmonaires, elles ne sont jamais mentionnées.

Les données essentielles de ces onze examens macroscopiques du cœur peuvent se résumer de la façon suivante :

— **Poids du cœur** : toujours normal, variant selon l'âge du patient entre 140 grammes et 300 grammes.

— **Péricarde** : normal dans les deux cas où il est mentionné.

— **Aspect du myocarde** :

— myocarde pâle, mou et friable : deux cas : Goodhard et Globus, cas n° 2 ; Globus.

— myocarde parsemé de zones cicatricielles fibreuses de couleur grise ou blanc-rougeâtre visibles tantôt sur la surface, tantôt dans l'épaisseur du myocarde : 9 cas (Goodhardt et Globus, n° 1 ; Globus ; Berblinger et Duken ; Von Meyenburg ; Yoshida ; Nothacker et Netsky, cas n°s 1, 2, 4). La topographie de ces zones cicatricielles n'est précisée que cinq fois : VG : 4 fois - VG + VD : 1 fois.

— myocarde envahi par des travées graisseuses : 2 cas (Cohen, Yoshida).

— **Dimensions des cavités cardiaques** :

— non mentionnées : deux cas (Nothacker et Netsky, cas n° 4 ; Berblinger et Duken).

— normales : 4 cas (Goodhart et Globus, cas n°s 1 et 2 ; Cohen ; Bevans).

— dilatation des quatre cavités : deux cas (Yoshida et Von Meyenburg).

— dilatation élective de l'une ou l'autre cavité : 3 cas (Globus : VD ; Nothacker et Netsky, cas n° 1 : OD et VD ; Nothacker et Netsky, cas n° 2 : VG).

— hypertrophie des parois ventriculaires jamais mentionnée.

— amincissement des parois ventriculaires : 3 cas (Von Meyenburg ; Yoshida ; Nothacker et Netsky, cas n° 2).

— thrombose intracardiaque jamais mentionnée.

2. Synthèse des modifications histologiques du cœur

Dans l'ensemble, les auteurs s'attachent plus aux aspects généraux des préparations qu'au détail des altérations histologiques touchant les faisceaux musculaires. Ils insistent tout particulièrement sur la sclérose. Cependant si nous essayons de faire un bilan des lésions notées dans les onze observations retenues, nous trouvons :

a) Fibres musculaires.

1) **Hypertrophie** dans cinq cas avec atrophie secondaire signalée dans les deux tiers des cas.

2) **Striations** : sauf dans une observation de Nothacker et Netsky, pas d'altération de la striation longitudinale ; striation transversale, par contre, altérée dans cinq cas au moins.

3) **Phénomènes de dégénérescence** : rarement étiquetés avec précision. Tantôt les auteurs parlent de gonflement et de vacuolisation des fibres, tantôt de fluidification (Yoshida), tantôt d'hyalinisation. Nothacker et Netsky (cas n° 4) parlent d'un envahissement par des granulations dont ils ne spécifient pas la nature. Goodhart et Globus décrivent de rares vacuoles graisseuses.

4) **Aspects de fragmentation, de section ou de mutilation des fibres musculaires** mentionnés par tous les auteurs. Yoshida insiste sur l'aspect sinueux que revêtent ces fibres fragmentées. Il en fait un argument de différenciation entre des lésions dues à la myopathie et les pseudo-lésions agoniques.

5) **Sarcoplasme** : termes vagues d'œdème et de gonflement plusieurs fois prononcés. Les noyaux sont qualifiés tantôt de déformés, boursoufflés, grossis, tantôt de pycnotiques. Bevans

signale des phénomènes de caryolyse. Seuls Berblinger et Duken, et Nothacker et Netsky mentionnent une multiplication nucléaire, mais nulle part elle ne revêt le type de celle qu'on rencontre si fréquemment dans les myopathies des muscles volontaires. Un épaississement et une « prolifération » du sarcolemme sont signalés par le seul Bevans.

b) Tissu interstitiel.

1) **Fibrose ou fibro-sclérose** : abondamment décrites ; il semble que ce soient elles qui aient retenu le plus l'attention. Les points de vue divergent lorsqu'il s'agit d'évaluer la précession des lésions myofibrillaires ou des lésions interstitielles ; il est parfois difficile de distinguer nettement dans les comptes rendus histologiques entre « sclérose mutilante », donc primitive, et « sclérose cicatricielle » donc secondaire à une dégénérescence myofibrillaire. Yoshida cependant parle d'une sclérose de remplacement avec transformation fibreuse lente et peu intense du tissu noble. Le point de départ de cette fibrose paraît, pour Bevans, épicaudique et dérivé des bandes périvasculaires.

Pour Berblinger et Duken cette fibrose suit la direction des fibres musculaires disparues. Pour Globus, elle aurait son origine dans la prolifération du perimysium. C'est dire que les idées convergent, mais de façon assez imprécise.

2) **Infiltrats cellulaires** : généralement décrits comme fibroblastiques ou fibrocytaires (Goodhart et Globus, Berblinger et Duken), rarement lymphocytaires (Nothacker et Netsky, Bevans). Nothacker et Netsky sont les seuls à signaler la présence de macrophages.

3) **Dégénérescence graisseuse** souvent notée, mais présentée comme un envahissement secondaire du tissu interstitiel. Seul Von Meyenburg admet qu'elle pénètre les faisceaux musculaires, désunissant des fibres plus ou moins atrophiques. Il ne dit pas qu'elle soit primitivement intramyofibrillaire.

4) **Lésions vasculaires** non retrouvées ou même niées sauf par Nothacker et Netsky qui décrivent un épaississement adventiciel dans leur observation n° 1.

Commentaires :

1) Les analogies de ces altérations avec celles des muscles squelettiques sont généralement suggérées. La majorité des travaux déclarent qu'elles sont beaucoup moins intenses dans le myocarde que dans le muscle strié.

2) Yoshida et Bevans admettent que l'atrophie musculaire paraît histologiquement primitive, les lésions de sclérose n'étant que secondaires. Ils semblent les seuls à prendre nettement position.

3) Yoshida et Bevans signalent une prédominance des lésions ventriculaires gauches par rapport aux lésions ventriculaires droites. Dans le cas décrit par Berblinger et Duken, le ventricule gauche est seul touché, les oreillettes sont normales.

4) Une brève allusion au système de commande est faite par Berblinger et Duken; ils le déclarent normal sans autre précision. Les autres observateurs n'en parlent pas.

5) Berblinger et Duken étudient le diagnostic différentiel histopathologique entre les lésions cardiaques des myopathies et celles des myocardites aiguës, de la nécrose anémique et des scléroses ischémiques secondaires aux infarctus.

Yoshida également admet une dissemblance des lésions observées avec celles des nécroses ischémiques ou toxiques du myocarde.

Parmi les observations que nous avons éliminées comme trop sommaires du point de vue histologique, il n'y a pas d'éléments nouveaux à introduire dans le tableau.

Les auteurs, et notamment Bramwell, Handford, Potter et Mahar, rapportent succinctement les mêmes phénomènes d'hypertrophie et d'atrophie, de dégénérescence grasseuse et de segmentation du faisceau musculaire. Ils insistent diversement sur la fibro-sclérose interstitielle et sur les infiltrations grasseuses secondaires.

DEUXIÈME PARTIE

CHAPITRE I. — Observation anatomo-clinique personnelle.

CHAPITRE II. — Discussion :

A) Clinique.

B) Electrocardiographique.

C) Anatomique et histologique.

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE PERSONNELLE

M. B..., femme de 39 ans.

— **Antécédents héréditaires et collatéraux :** Père et deux oncles du côté paternel morts à 36 ans de cardiopathie.

Une grand'mère morte de cardiopathie à 36 ans.

Deux enfants de 5 et 14 ans : l'aîné, atteint de myopathie lombaire légère, est normal au point de vue cardiaque.

— **Antécédents personnels :**

Rougeole et coqueluche dans l'enfance.

Scarlatine à 22 ans suivie d'albuminurie pendant un an.

Règles normales. Deux grossesses accompagnées chaque fois d'une crise de rhumatisme articulaire traitée par le salicylate.

— la première fois, en 1939 : deux jours après l'accouchement, atteinte des deux genoux et découverte d'un souffle cardiaque ;

— la deuxième fois, en 1948, au quatrième mois de la grossesse, atteinte des chevilles. Un diagnostic de rétrécissement mitral évoqué au cours de la grossesse ne fut pas confirmé par la suite.

Dès l'enfance, dyspnée d'effort.

La myopathie a débuté à 26 ans, à la suite du premier accouchement, par une difficulté pour la malade à monter les esca-

liers, à s'asseoir dans son lit, ou à se relever lorsqu'elle est en position accroupie.

En mai 1952, scène d'insuffisance cardiaque : dyspnée de decubitus, ascite, oedème des membres inférieurs. Le tableau s'améliore grâce au traitement digitalique.

En août 1952, hospitalisation dans le service du Professeur Froment (1) : elle n'a plus d'ascite et les signes fonctionnels de son insuffisance cardiaque se sont en partie amendés.

— **Examen cardio-vasculaire** : Cœur : arythmie complète lente à 50-60 ; petit souffle systolique, endapexien anorganique. T. A. : 12 pour les plus fortes pulsations.

— **Radioscopie** : Gros cœur, bord droit masqué par l'ascension de l'hémi-diaphragme droit, qui semble due à un gros foie. Les deux hémi-diaphragmes ont une expansion normale et synchrone. Expansion cardiaque très faible.

— **Electrocardiogramme** : Arythmie complète, microvoltage, bloc de branche, probablement gauche.

— **Examen neuro-musculaire** (service du Professeur Dechaume) : Myopathie atteignant tous les muscles de la ceinture lombaire sans atrophie marquée des groupes musculaires. Intégrité des muscles des membres supérieurs. Atteinte légère des muscles de la face. Pas d'examen électrique des muscles.

— **Biopsie musculaire du quadriceps crural** (W 5270, Dr Plauchu) : Le fragment de quadriceps est constitué par un muscle certainement anormal avec des zones cellulaires sans inflammation, avec des noyaux très mal définis.

— Wassermann négatif. Urée 0,35. Cytologie urinaire : leucocytes plus ou moins altérés ; albumine 0,60.

Hospitalisation dans le service du Docteur Tourniaire le 26 juin 1953.

Depuis dix mois sont apparues des crises de **tachycardie** à début brusque et à fin progressive, sans polyurie, de durée variable (12 à 24 heures et plus). Les dernières crises ont cédé au traitement quinocardique. Au total, une dizaine de crises.

Depuis quatre mois, réapparition d'ascite, d'oedèmes des membres inférieurs qui ont progressé et atteint les lombes, l'abdomen et même les membres supérieurs. Oligurie qui ne cède pas aux diurétiques mercuriels et autres. Troubles dyspeptiques vagues.

(1) Nous remercions M. le Professeur Froment d'avoir bien voulu nous communiquer son observation.

Dyspnée continue de decubitus, sans cyanose. La malade est alitée depuis neuf mois ; impotence fonctionnelle très accentuée.

Examen :

Cœur :

Arythmie complète à 70-80 par minute. Souffle systolique de pointe se perdant à la partie moyenne de l'aisselle. Aucun signe de lésion valvulaire. T. A. : 13 pour les plus fortes pulsations.

Poumons : Submatité des deux bases avec râles sous-crépitants.

Abdomen : Ascite empêchant la perception du foie.

Œdème discret des membres inférieurs.

Orthodiagramme : DL 17,1 - DT 18 - Corde VG : 12,7 - Flèche VG : 2,9 - Aorte : 3,4.

Urines : Diurèse 500 cc.; albumine 0,46; examen cytologique : rares cylindres granuleux non retrouvés quinze jours plus tard.

V. S. : 35 %.

Température normale.

Tests hépatiques : Mac Lagan 86,4 - Takata ++ - Hanger négatif. Cholestérol total : 1,44. Cholestérol estérifié : 0,69. Protides totaux : 59,20. Sérine 39. Globuline 20,20. Rapport S/G : 1,8.

Chlore plasmatique 3,62. Chlore globulaire 2,05. Rapport G/P : 0,56.

Chlore urinaire : 3,50 par litre et 2,10 par jour.

Liquide d'ascite (ponction de 7 litres) : lymphocytes : 82. Polynucléaires : 6. Cellules endothéliales : 12. Albumine : 28 gr. Rivalta négatif.

Métabolisme basal normal.

Au cours de l'hospitalisation, le tableau clinique est dominé par la répétition presque incessante de troubles rythmiques : salves tachycardiques régulières à 150 environ, de durée variable (40 à 60 systoles en général), entrecoupées de lambeaux de bradyarythmie et se succédant pendant quelquefois plusieurs heures.

Mort subite le 22 juillet 1953 à 22 heures.

ÉTUDE ÉLECTROCARDIOGRAPHIQUE

Pendant le mois de séjour hospitalier de cette patiente dix électrocardiogrammes furent enregistrés. Ils mettent en évidence les troubles suivants :

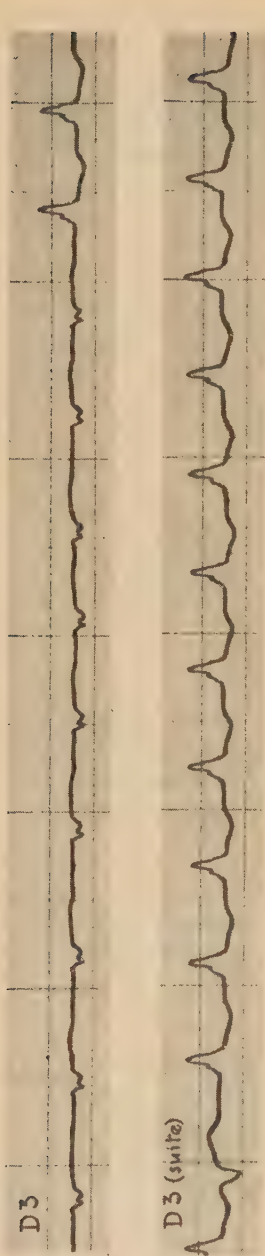


Fig. 1.

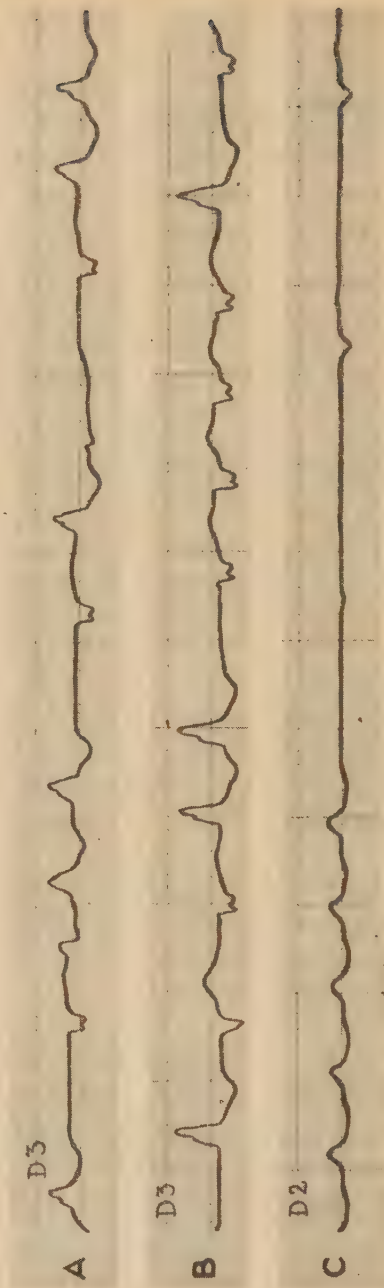


Fig. 2.

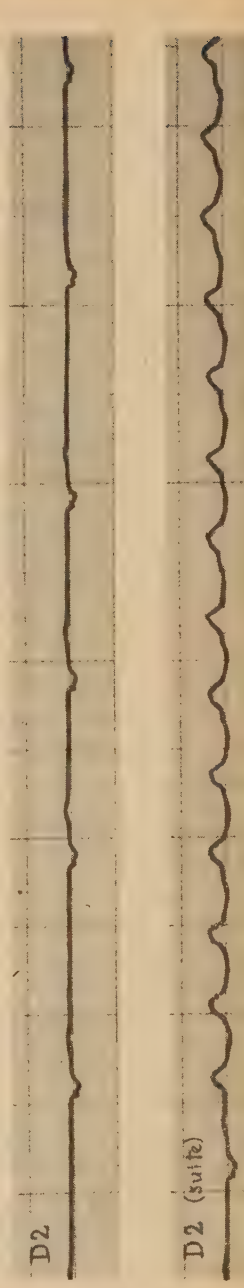


Fig. 3.

Fig. 1. — Alternance de bloc de branche gauche et de bloc de branche droit. Un même type morphologique persiste pendant 10 ou 20 systoles consécutives.

Fig. 2. — A et B: anarchie ventriculaire.

C: pause ventriculaire succédant à une salve tachycardique.

Fig. 3. — Fragment de rythme idio-ventriculaire entre 30 et 40 précédant une salve tachycardique dont le taux rythmique atteint 150 environ.

1) Fibrillation auriculaire.

2) **Polymorphisme extrême** des complexes ventriculaires qui sont très déformés, élargis et peu voltés. Les plus typiques de ces complexes passent de l'aspect de « bloc de branche droit » à celui de « bloc de branche gauche ». Ces divers ventriculogrammes alternent de façon variable :

— tantôt persistance d'un même type morphologique (BBD ou BBG) pendant 10 ou 20 systoles consécutives (fig. 1).

— tantôt changements morphologiques incessants : véritable anarchie ventriculaire (fig. 2 A et B).

3) Troubles du rythme multiples :

— Arythmie complète de base dont le taux moyen oscille autour de 100 pulsations par minute.

— Salves tachycardiques régulières à 150 environ, monomorphes ou polymorphes, plus ou moins prolongées ; au cours de tels accès les complexes deviennent encore plus atypiques et certains lambeaux ressemblent à un tracé de fibrillation ventriculaire (fig. 3).

— Pauses ventriculaires d'une durée de 2 à 3 secondes succédant habituellement à une salve tachycardique (fig. 2 C).

— Fragments de rythme idio-ventriculaire entre 30 et 40 complexes à la minute (fig. 3).

AUTOPSIE

Faite 14 heures après la mort, limitée au cœur et aux gros vaisseaux : Pièce placée aussitôt dans la glacière et mise dans le liquide de Bouin 36 heures après la mort.

A. - Examen macroscopique :

— Cœur : poids 360 grammes ; dimensions sensiblement normales.

— Péricarde normal.

— De petites zones (pièces de deux francs) d'aspect frippé et presque nécrotique qui parsèment la surface du myocarde (face antérieure du V. G. et région marginale gauche) sont probablement d'apparition post-mortem, car, à la coupe, elles restent très superficielles.

- Cavités ventriculaires non dilatées.
- Épaisseur des parois ventriculaires : V. G. : 14 mm. (pointe) - V. D. : 7 mm.
- Artère pulmonaire : tronc et branches principales libres.
- Aorte en bonne position. Calibre normal.
- Coronaires : normales, souples, cathétérisables jusqu'aux fines branches.
- Appareil valvulaire et endocarde normaux.

B. - Examen histologique (Dr Fournie) :

Des prélèvements ont été effectués dans les parois des deux ventricules, dans la cloison inter-ventriculaire à trois niveaux différents, et dans les deux oreillettes. Sur chacun de ces prélèvements des coupes ont été orientées, l'une transversalement (de l'épicarde à l'endocarde), l'autre longitudinalement (en parallèle approximative à la direction des faisceaux) ; parfois une troisième série de coupes obliques fut effectuée, notamment dans la cloison interventriculaire.

De la sorte 68 préparations furent obtenues, colorées soit par une méthode trichromique (Hémalun, Eosine, Safran et Trichrome Masson); soit par imprégnation argentique pour l'étude des fibres précollagènes (technique de Laidlow-Masson) ; soit par l'hématoxyline ferrique ; soit par la méthode de Bodian ; soit par l'orcéine pour l'examen du tissu élastique.

a) **Analytiquement**, les lésions peuvent se résumer ainsi :

1. **Les faisceaux musculaires**, de taille inégale, tantôt atrophiques, tantôt hypertrophiques, sont généralement noyés dans un fibro-œdème important.

L'œdème, lorsqu'il cerne les fibres musculaires, en soulignant les contours, est probablement d'origine autolytique. Souvent, il pénètre et dissocie les fibres en respectant le cadre sarcolemnique ; sa nature reste alors douteuse.

Les fibres musculaires, vues sur des coupes longitudinales, sont fragmentées (dissociation fragmentaire), ou effilochées, se terminant par des bifurcations, des trifurcations ou des effrangements multiples au sein du stroma interstitiel.

L'aspect très sinueux de certaines fibres, qui se rencontre fréquemment, nous paraît d'une valeur très discutable étant donné le délai d'autopsie et l'œdème périfasciculaire.



Fig. 1 (Gr.X80). — Cloison interventriculaire : Sinuosités, fragmentations, et dégénérescence des fibres (myolyse): Remaniement par la fibro-sclérose interstitielle.



Fig. 2 (Gr.X320). — Agrandissement de la portion encadrée de la figure 1.

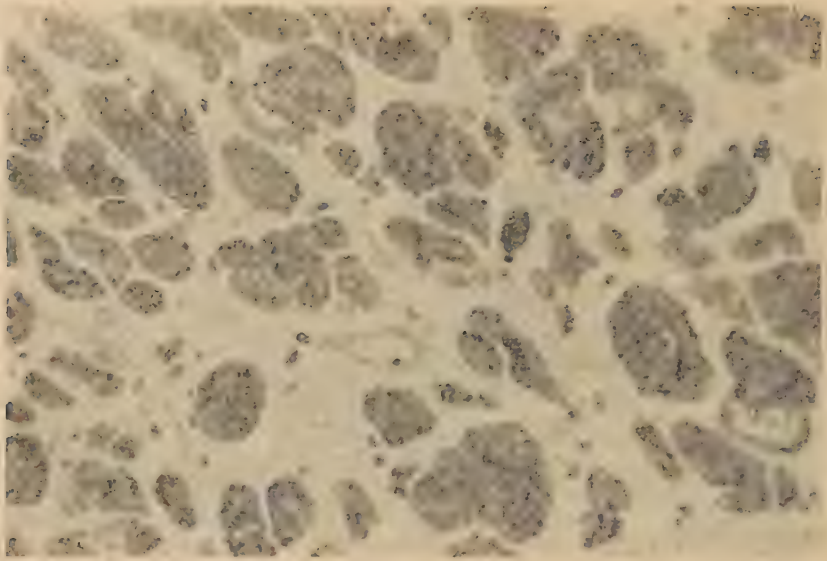


Fig 3 — **Cloison interventriculaire** : Faisceaux coupés transversalement
Fibro sclérose interstitielle
(Autour de certaines fibres en réaction artificielle halo d'œdème post mortem.)



Fig. 4 (Gr X40) — **Oreillette droite** : Sinuosité des fibres rappelant les images observées par Yoshida.
Scléroméduse interstitielle

Entre les myofibrilles, le sarcoplasme est tuméfié, et, de ce fait, la striation longitudinale est accusée, rappelant les phénomènes de « myolyse » de Marinesco. Il est possible qu'il s'agisse-là d'un artéfact d'autolyse post-mortem.

La striation transversale, elle, est généralement bien conservée (coloration à l'hématoxyline ferrique).

Quelques fibres musculaires subissent des étranglements coniques qui les réduisent à des aspects cordiformes sur une partie de leur longueur. La striation transversale est alors effacée.

Les phénomènes d'hyalinisation, de tuméfaction trouble ou de dégénérescence granuleuse ou vacuolaire de la fibre, qui sont fréquents ne paraissent pas devoir être retenus, car ils peuvent être dus à des remaniements agoniques ou autolytiques.

Par contre, un type d'image assez caractéristique, rencontré notamment dans les oreillettes, nous paraît absolument inhabituel : il s'agit d'une prise en bloc du sarcoplasme qui devient soudain safranophile (contrairement aux affinités tinctoriales des parties dégénératives ou autolytiques), et se noie insensiblement dans la fibro-sclérose ambiante. Il ne s'agit pas là de dégénérescence cireuse.

Les noyaux musculaires sont très irréguliers, parfois pycnotiques, souvent hypertrophiques, en « scorie de mâchefer ». La valeur de ces images nucléaires, pour spectaculaires qu'elles soient, est sujette aux restrictions que nous avons déjà faites à propos de l'autolyse. Pas de multiplication nucléaire, ni entre les faisceaux, ni au niveau des zones de rétrécissement fibrillaire.

2. Le tissu interstitiel est particulièrement exubérant. Il remplace les fibres presque partout où elles se segmentaient, s'effiloçaient et dégénéraient. Il semble que ce soit un tissu collagène jeune, car les imprégnations argentiques mettent en évidence une condensation de fines fibrilles réticuliniques autour des fibres musculaires et entre les interstices de dilacération. Cette prolifération collagène revêt également un aspect plus différencié avec des trousseaux fibro-scléreux bien mis en évidence par les colorations trichromiques. On a l'impression qu'en certains points cette sclérose de remplacement tend à devenir mutilante, étouffant certaines fibres musculaires par ailleurs intactes et non lésionnelles. Alors que la nature de l'œdème et des phénomènes dégénératifs doit être discutée, il semble bien que cette fibro-

sclérose soit d'installation ancienne, ante-agonique, d'autant plus qu'elle s'accompagne fréquemment d'une néoformation capillaire.

Pas d'infiltrats cellulaires. Quelques lymphocytes péricapillaires épars ne peuvent être considérés comme anormaux.

Les plus gros vaisseaux ont une média où s'épaississent les fibres élastiques, et une adventice hypertrophiée, en voie de sclérose ; mais on ne peut établir que la « cirrhose » décrite ci-dessus parte de ce tissu périvasculaire.

3. Les essais de mise en évidence et de coloration spécifique (méthode de Bodian) du système de commande au niveau de la cloison interventriculaire, ont échoué faute d'un repérage préalable suffisant sur la pièce d'autopsie et du fait probablement des phénomènes autolytiques débutants.

En somme, un compte large ayant été tenu des modifications agoniques ou autolytiques dans ce myocarde, il semble qu'on doive admettre comme lésionnels les aspect d'effilochage et de « myotexie » de la fibre musculaire. Surtout on est frappé par la prolifération d'un tissu scléreux de remplacement, l'ensemble du tissu myocardique paraissant de ce fait conservé, mais le tissu noble étant considérablement raréfié.

b) **Synthétiquement**, ces lésions s'observent avec un maximum d'acuité au niveau des oreillettes, et spécialement dans l'oreillette gauche où ne persistent que quelques faisceaux myocardiques au sein d'un tissu scléreux soit dense (sous l'endocarde), soit remanié par l'adipose (sous l'épicarde). Les lésions ventriculaires sont sensiblement équivalentes dans les deux ventricules. Le fait que les dégénérescences soient plus poussées dans les parois que dans la cloison interventriculaire, peut être attribué aux phénomènes autolytiques.

CHAPITRE II

DISCUSSION

Notre observation réunit un ensemble de faits cliniques, électrocardiographiques et histo-pathologiques, dont nous avons vainement cherché un exemple dans la littérature mondiale. Cette dernière, composée tantôt de documents cliniques et électrocardiographiques de signification discutable faute de contrôle anatomique, tantôt de documents histo-pathologiques pratiquement dénués de contexte clinique, se révèle incapable de prouver la réalité d'un syndrome anatomo-clinique d'insuffisance cardiaque lié à la myopathie ; mais elle laisse l'impression qu'il existe dans ces nombreux cas de troubles cardiaques anatomiques ou électrocardiographiques chez des myopathiques, autre chose qu'une simple coïncidence. Une telle impression trouve confirmation dans notre observation personnelle. Celle-ci ne résout pas, à elle seule, le problème des répercussions cardiaques de la myopathie mais, exemple probant d'une insuffisance cardiaque clinique, électrocardiographique et histologique inexpliquée, allant de pair avec une myopathie, elle apporte à la discussion de ce problème une contribution importante.

A) DISCUSSION CLINIQUE

Dans le domaine clinique, il n'est guère de discussion possible, faute de documents comparables aux nôtres. Nous nous bornons donc à constater qu'un **syndrome d'insuffisance cardiaque**

d'allure primitive peut coexister avec une myopathie, et à souligner quelques points particuliers de notre observation.

1) La déformation thoracique, si fréquemment mentionnée dans les cas antérieurement publiés, fait défaut chez notre malade et ne peut jouer, de ce fait, aucun rôle dans le déclenchement des troubles cardiaques.

2) Le syndrome d'insuffisance cardiaque se présente comme une asystolie totale avec dyspnée et stase périphérique, réagissant favorablement, au stade initial de l'affection, à la médication tonicardiaque et diurétique classique.

3) **L'importante augmentation radiologique de l'aire cardiaque (DL : 17,1 cm., DT : 18 cm.) contraste avec les constatations nécropsiques : cœur non dilaté et non hypertrophié, de poids à peine augmenté. Un tel fait est intéressant, il prouve que l'aspect radiologique relève de la distension dynamique d'un myocarde ayant perdu une partie de sa tonicité.**

4) Les accidents rythmiques occupent le premier plan du tableau clinique pendant les derniers mois de la maladie et se manifestent à l'auscultation par des variations incessantes du rythme qui évoquent tantôt une arythmie complète banale, tantôt une bradyarythmie, tantôt un paroxysme tachycardique. Empêchant toute thérapeutique tonicardiaque efficace, les anomalies rythmiques ne sont pas améliorées par la médication habituelle de l'hyperexcitabilité myocardique (quinidine, pronestyl *) ; elles expliquent facilement la mort subite de notre malade, éventualité qui ne paraît pas exceptionnelle dans les dystrophies musculaires progressives primitives.

B) DISCUSSION ÉLECTROCARDIOGRAPHIQUE

Notre revue historique a mis en relief les notions suivantes : le tracé électrocardiographique dans la myopathie n'est altéré de façon précise que dans un nombre restreint de cas. Sur 157 dossiers consultés nous n'avons retenu que 13 cas d'altérations électriques indiscutables et inexplicables.

* Ces médications ont paru aggraver les troubles rythmiques de la malade et n'ont pas été poursuivies.

Trois types de modifications électrocardiographiques peuvent être rencontrées :

- troubles de l'excitabilité myocardique ;
- troubles de conduction ;
- aspects pseudo-coronariens.

Notre observation personnelle met l'accent sur l'intensité exceptionnelle des troubles rythmiques dans certains cas de myopathie. L'anarchie ventriculaire (polymorphisme, salves tachycardiques, bloc de branche tantôt gauche tantôt droit, rythme idio-ventriculaire lent) atteint dans notre observation un degré rarement rencontré, même au stade pré-fibrillatoire des cardiopathies usuelles. De telles perturbations électrocardiographiques traduisent une déchéance myocardique profonde parfaitement expliquée par les importantes lésions histo-pathologiques du tissu myocardique.

Des troubles rythmiques plus ou moins graves ont été rapportés non seulement au cours des myopathies, mais encore, comme nous l'avons signalé dans les premières pages de ce travail, au cours de la maladie de Steinert (statistique de Fisch : 91 % des altérations électrocardiographiques rencontrées dans la myotonie consistent en troubles rythmiques et anomalies de la conduction).

Il est intéressant à ce propos de rapprocher de notre observation un cas de myotonie atrophique récemment publié par Lichtfield; discutable par certains côtés (âge limite du patient : 42 ans au moment des premiers troubles cardiaques ; absence de vérification nécropsique), cette observation nous frappe par l'intensité et la diversité des troubles rythmiques presque superposables à ceux que nous observons dans notre cas personnel : troubles de conduction allant de la bradycardie sinusale à la dissociation auriculo-ventriculaire totale, bloc de branche tantôt gauche tantôt droit, tachycardie ventriculaire; accès de Stokes Adams, mort subite.

En définitive, les accidents rythmiques (anomalies de conduction, hyperexcitabilité myocardique) semblent représenter l'une des modifications cardiaques les plus couramment observées au cours des dystrophies musculaires primitives.

C) DISCUSSION ANATOMIQUE

Nothacker et Netsky donnent une idée de la fréquence des altérations anatomiques du myocarde dans la myopathie : sur onze cas de cette affection autopsiés au « Montefior Hospital » entre 1911 et 1949, 6 cas présentent des altérations myocardi-ques. Ce chiffre de 6 cas doit en réalité être ramené à 5, car, nous l'avons vu, l'un d'entre eux ne peut être tenu pour probant.

1. Anatomie macroscopique.

L'aspect macroscopique du cœur de notre patiente apparaît voisin de ceux que notre revue de la littérature a mis en évidence : en particulier poids normal ainsi que les dimensions du cœur. **Les faits les plus intéressants de cette étude macroscopique sont d'ordre négatif : absence de toute lésion valvulaire, coronarienne, aortique, artérielle pulmonaire susceptible d'expliquer le syndrome clinique d'insuffisance cardiaque.**

2. Histo-pathologie.

Le compte rendu histologique tel qu'il a été donné au chapitre I tient compte assez largement, nous semble-t-il, des aspects pseudo-lésionnels pouvant être dus à l'autolyse. Il est utile de repréciser ici que notre malade n'a pas eu d'agonie prolongée, mais qu'elle est morte subitement, que l'autopsie a été faite quatorze heures après la mort, mais que le cœur a été conservé vingt-quatre heures à la glacière avant que ne soient effectuées les coupes et la fixation dans le liquide de Bouin.

Ces éléments ont obligé à une réserve prudente dans l'interprétation histologique de bon nombre d'aspects lésionnels. Il est inutile, en effet, de revenir ici sur les conditions bien connues des nécroses cadavériques. Nous voulons seulement discuter des images sujettes à caution et de celles qui ne peuvent pas être agoniques ou autolytiques.

L'ignorance où nous sommes de l'état du cœur au moment de la mort (diastole ou systole) a son importance quant à l'interprétation histologique. Mais on ne doit pas l'oublier : « malgré que

« l'arrêt cardiaque mortel se fasse presque toujours en diastole, « les ventricules se durcissent en contraction systolique, souvent « dans l'heure qui suit la mort ; la rigidité myocardique se résout « au bout de vingt-quatre heures. Comme dans l'intervalle, le « sang a été refoulé surtout dans les grosses veines, les cavités « cardiaques du cadavre — de même d'ailleurs que les artères — apparaissent souvent vides » (Firket).

1) Les faisceaux musculaires :

Certains aspects d'atrophie des fibres vues en coupe transversale ou longitudinale peuvent être dus à des rétractions ou à des pertes d'eau post-mortem.

Certaines hypertrophies, certains états hyperplasmiques du sarcoplasme peuvent, à l'inverse, être attribués à une imbibition aqueuse ; mais lorsque sur une coupe transversale on peut numérer des myofibrilles et des noyaux manifestement plus nombreux que normalement, on doit bien admettre qu'il s'agit-là de ces phénomènes classiques d'hypertrophie précédant l'atrophie.

Les nécroses de coagulation, les nécroses de liquéfaction avec appel de liquides intercellulaires, les nécroses d'homogénéisation, les nécroses fibrinoïdes, les dégénérescences granuleuses et vacuolaires, les tuméfactions troubles, les pulvérulences sarcoplasmiques sont autant d'états qu'on pourrait interpréter comme des altérations post-mortem. De même, on peut considérer les phénomènes pseudo-sarcolytiques (halo périnucléaire) comme consécutifs à la fois à la pycnose nucléaire et à l'imbibition aqueuse autolytique. L'histologiste n'en a donc pas tenu compte.

Pour les mêmes raisons, les aspects de myolyse — que Marinesco définit comme une résolution de la fibre musculaire en ses éléments constitutifs et qui est différente des nécroses énumérées ci-dessus — sont discutables sur notre observation. En effet, la création de larges interstices à l'intérieur des fibres peut procéder à la rigueur d'imbibitions liquidiennes autolytiques du sarcoplasme. Mais le comblement des espaces, ainsi créés, par un mésenchyme jeune nous semble véritablement apporter la signature d'une lésion évolutive. Cette myolyse semble aboutir soit à une dissociation segmentaire, soit à des formations multichotomiques du type de celles décrites par Erb, par Singer et Babes.

La dissociation segmentaire peut être une altération cadavérique, quoique Renaut et Mollard écrivent :

« Il n'est pas inutile d'affirmer une fois de plus que la dissociation segmentaire n'est pas une altération cadavérique, puisque cette opinion a encore été soutenue il y a quelques années par Hayem, à la Société médicale des Hôpitaux de Paris, à l'occasion d'une communication de Ramond (1895). Ce n'est pas le lieu de reprendre ici cette discussion. Nous nous contenterons de rappeler les nombreuses recherches histologiques et expérimentales qui établissent la réalité de l'existence intra vitam de cette lésion : Colrat (1879), Chalot (1880), Browicz (1889-1893), Tedeschi (1892), Israël (1893), Cestreich (1894), Renaut (1894), Aufrecht (1895), Mollard et Regaud (1897), Karcher (1898), Streckeisen (1899), Giacomelli (1902), Glogner (1903). De tous les auteurs qui se sont occupés de la question, seul Dunin (1894) a réussi à déterminer la dissociation segmentaire par la putréfaction, mais dans des conditions tout à fait spéciales : il est nécessaire que le muscle cardiaque subisse la décomposition cadavérique non dans l'air mais dans l'eau, et encore la dissociation n'apparaît-elle qu'au bout de vingt-quatre à trente-six heures et avec des caractères un peu particuliers. »

Cette dissociation fragmentaire n'a cependant pas été retenue puisque de nombreux auteurs plus récents la discutent encore.

Par contre, **les rétrécissements brusques, les bifurcations et effilochages des fibres musculaires** représentent un aspect assez particulier, que l'on n'a guère l'habitude de rencontrer dans des pièces d'autopsie où le cœur ne montre d'autres lésions que cadavériques. Ils semblent donc pouvoir être retenus sous bénéfice d'inventaires ultérieurs.

Le compte rendu histologique n'insiste pas suffisamment sur les modifications de la striation transversale pour que nous en puissions discuter ici.

L'examen des oreillettes a mentionné comme très particulière **la transformation assez brusque de fibres musculaires en blocs safranophiles, qui se perdent dans la sclérose ambiante**. Aucun auteur n'a jusqu'alors décrit dans la myopathie d'image équivalente. Seul Yoshida envisageait une transformation fibreuse de la substance sarcoplasmique mais sans bien préciser son mécanisme.

L'absence de multiplication nucléaire est soulignée par l'histologiste, alors que dans plusieurs comptes rendus des auteurs cités elle était signalée (Nothacker et Netsky, cas 1 et 2 ; Berblinger et Duken). La caryopycnose, la caryolyse et les fragmentations nucléaires sont banales. Les tuméfactions le sont également. Mais on peut se demander jusqu'à quel point les irrégularités de contour et de forme, schématisées sous la dénomination de « scorie

de mâchefer » ne sont pas la signature de phénomènes dégénératifs déjà anciens.

2) Le tissu interstitiel :

Le compte rendu histologique fait justice de l'œdème interstitiel dont il n'est pas possible de déterminer la nature et la chronologie. **La fibro-sclérose**, par contre, ne peut prêter à discussion. Ses aspects jeunes, dynamiques, réticulaires, signent un processus évolutif. Il est intéressant de savoir si cette sclérose a précédé les altérations des fibres myocardiques ou si elle les a suivies. La coexistence de fibres altérées au sein de la sclérose et de tronçons de fibres saines paraissant en voie d'étouffement, a fait conclure à l'existence d'un double processus : 1° collagénisation cicatricielle d'un parenchyme myocardique primitivement dégénératif ; 2° étouffement des fibres encore saines par la sclérose qui paraît dépasser son but.

Ce sont sans doute ces considérations qui ont motivé dans le compte rendu histologique l'allusion à une « cirrhose » du muscle cardiaque.

Reste à déterminer le point de départ de cette « cirrhose ». Elle ne semble pas d'origine périvasculaire à proprement parler ; nous corroborons là l'impression des auteurs cités dans notre revue critique. Elle serait donc soit originaire des septa ou cloisons fibreuses interfasciculaires, soit à la rigueur différenciées à partir du sarcoplasme lui-même, ce que laissent envisager les images de soi-disant transformation scléreuse des fibres musculaires de l'oreillette. L'histologiste ne définit pas si son origine est épicaudique ou endocaudique.

Plus que d'une dégénérescence graisseuse, il semble qu'on puisse parler, surtout dans les oreillettes, d'une infiltration et d'une surcharge adipeuse du tissu scléreux cicatriciel. C'est là un phénomène banal qui a au moins l'intérêt de souligner à nouveau l'ancienneté de ces lésions interstitielles.

Les infiltrats cellulaires : Pas plus dans notre observation que dans celles de la littérature, les infiltrats cellulaires ne sont dignes d'un intérêt particulier. Notre compte rendu signale seulement des lymphocytes alors que Nothacker et Netsky parlaient de macrophages.

En résumé.

Certains aspects histologiques peuvent prêter à discussion, soit qu'ils ne paraissent pas franchement pathologiques, soit qu'ils puissent, à la rigueur, relever d'une autolyse post-mortem (1) : œdème interfasciculaire, fragmentation et sinuosités des fibres, hyalinisation, tuméfaction trouble, dégénérescence granuleuse ou vacuolaire, irrégularités des noyaux, halo périnucléaire.

D'autres aspects, par contre, témoignent d'importantes altérations myocardiques dont le caractère pathologique ne nous semble guère contestable : rétrécissements, bifurcations et effilochages des fibres musculaires; transformation assez brusque des fibres musculaires en bloc safranophile se perdant dans la sclérose ambiante ; fibro-sclérose interstitielle...

De telles altérations, étendues à tout le myocarde mais prédominant dans les oreillettes, constituent le substratum logique de la scène clinique d'insuffisance cardiaque avec troubles rythmiques graves. Elles ne ressemblent ni aux lésions histologiques des cardiopathies vasculaires (la sclérose n'a pas une topographie péricardique ; elle paraît cicatricielle et non pas inflammatoire ; ce n'est qu'en dépassant son but qu'elle devient mutilante...), ni à celles des myocardites inflammatoires (absence d'infiltrats cellulaires, leucocytaires ou lympho-plasmocytaires, à topographie péricardique).

Cependant, les modifications histologiques relevées dans notre observation ne sont pas spécifiques. Ici, comme souvent, le myocarde ne réagit qu'en fonction de ses potentialités tissulaires. Ce qui frappe, c'est l'intensité et la convergence des aspects lésionnels formant avec les manifestations asystoliques et les troubles électrocardiographiques un ensemble anatomo-clinique original qu'il est tentant de rattacher à la dystrophie musculaire.

Il n'est pas possible d'identifier véritablement notre tableau histo-pathologique et celui des myopathies des muscles squelettiques ; certaines analogies, au moins curieuses, entre les lésions de ces deux tissus musculaires, méritent pourtant de retenir l'attention. Une observation ne permet pas de conclure sur cette question ; nous espérons seulement qu'elle ouvrira la voie à de nouvelles recherches.

(1) Il a été fait preuve d'une grande sévérité dans la discrimination des aspects lésionnels.

CONCLUSIONS

I. — D'une revue de la littérature mondiale consacrée aux troubles cardiaques dans la myopathie, onze observations comportant un contrôle histologique du myocarde, et treize observations comportant un examen électrocardiographique ont été retenues en fonction des critères suivants : sujet âgé de moins de 40 ans, absence de toute lésion associée susceptible de retentissement cardiaque, observation suffisamment détaillée.

Aucun cas probant d'insuffisance cardiaque anatomo-clinique inexpliquée ne figure dans ce lot d'observations; celles-ci ne mettent en évidence que des faits isolés, tantôt purement électrocardiographiques, tantôt purement anatomiques.

- Les faits électrocardiographiques objectivent trois types d'altérations :

- Troubles de l'excitabilité myocardique.

- Troubles de conduction auriculo-ventriculaire ou intra-myocardique.

- Aspects « pseudo-coronariens ».

- Les faits anatomiques sont dominés par les lésions histopathologiques du myocarde :

- Fragmentations et mutilations importantes des fibres musculaires réalisant des sinuosités fasciculaires caractéristiques.

- Altérations plus ou moins mal définies du sarcoplasme et des noyaux.

— Dégénérescence de certaines fibres avec images de vacuolisation, de fluidification et d'hyalinisation.

— Importante fibro-sclérose interstitielle (mutilante ou cicatricielle).

— Infiltrats cellulaires inconstants.

— Envahissement lipidique secondaire.

— Pas de topographie nette à ces lésions. Pour un auteur seulement la sclérose serait à point de départ épicaudique et dérivée de bande vasculaire.

II. — Notre observation, recueillie chez une myopathique de 39 ans, réunit un ensemble de documents de grand intérêt :

— Sur le plan clinique et électrocardiographique, syndrome d'insuffisance cardiaque avec dyspnée, stase périphérique, augmentation radiologique de l'aire cardiaque et troubles rythmiques préfibrillatoires d'une intensité peu commune (polymorphisme ventriculaire, bloc de branche tantôt gauche, tantôt droit, salves de tachycardie ventriculaire...).

— Sur le plan anatomique, cœur de dimensions normales sans anomalie macroscopique susceptible d'expliquer les troubles cardiaques.

— Sur le plan histo-pathologique, à côté de lésions peut-être contingentes ou dues à l'autolyse, des aspects de myolyse, d'effrangement et de bifurcation des fibres musculaires, une fibro-sclérose jeune ou adulte remplaçant point par point les éléments myofibrillaires dégénérés et pouvant devenir mutilante.

Dans l'ensemble le stock d'éléments contractiles apparaît considérablement diminué par rapport au volume global du tissu myocardique.

Topographiquement les lésions prédominent nettement en étendue, en intensité et en ancienneté dans les oreillettes et surtout dans l'oreillette gauche.

L'ensemble de ces lésions, bien qu'évoquant le tableau classique de la myopathie des muscles squelettiques, ne peut être considéré

comme spécifique. Elles sont seulement suggestives par leur intensité et par la façon dont elles corroborent les faits cliniques.

Notre observation, exemple probant d'une insuffisance cardiaque clinique, électrique et histologique inexpliquée, coexistant avec une myopathie, constitue un argument de valeur en faveur de la participation possible du myocarde au processus de dystrophie musculaire primitive.

Le Doyen,
H. HERMANN.

Le Président de la Thèse,
H. DECHAUME.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 16 Décembre 1954.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,
André ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ADDIE W.J. et GREENFELD J.G. — Dystrophia myotonica. *Brain*, 1923, **46**, 73 à 127.
- ARANOVICH J. — Dystrofia myotonica: eustudio anatomo-clinico. *Rev. neurol*, 1943, **11**, 46.
- ASK-UPMARK E. — Cardiovascular observation in myasthenia gravis and dystrophia myotonica: *Acta Med. Scandinavia*, 1944, **116**, 502 à 535.
- BALCELLS GORINA A. et DE GISPERT CRUZ I. — La distrofia myotonica como afeccion general y en sus aspectos otoneuroofalmologicos. *Rev. espan. otoneurooftal. y neurocir.*, 1948, **7**, 7 à 24.
- BENARD R. et KERBRAT G. — Un cas de myotonie atrophique. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1947, **63**, 32 à 35.
- BERBLINGER W. et DUKEN J. — Der kardio intestinale symptomenkomplex bei der progressiven muskeldystrophie. *Ztschr. f. Kinderh.*, 1929, **47**, 1 à 26.
- BERGER. — Sur la pseudo-hypertrophie des muscles. *Archiv. für psychiatrie*, 1883, **14**, 625.
- BERNHARDT. — *Berl. Klin. Wochsch.*, 1875, 8 mars, 128 et 142.
- BERT J.M. et BARATI H. — Le cœur dans les myopathies. *Montpellier Méd.*, 1942, **21-22**, 13-18.
- BERTRAND L. — Le mégacôlon dans la maladie de Steinert, 1949, **81**, 480 à 486.
- BEVANS M. — Changes in musculature of the gastrointestinal tract and in the myocardium in progressive muscular dystrophy. *Arch. path.*, 1945, **40**, 225 à 238.
- BICKEL et FABRE. — Cardiopathie des affections neuro-musculaires. *Encyclopédie médico-chirurg.*, 1954, 11020 F 10.
- BIELSCHOWSKY. — Deux cas de dystrophie musculaire progressive type facio-scapulo-huméral. *Neur. centralbl.*, 1890, **9**, 13.
- BIORK G. — Patologiska hjartfydn (formaks-fladder) vid myotoni. *Nord. méd. (Hygiea)*, 1944, **21**, 946.
- BLACK W.C. et RAVIN A. — Studies in dystrophia myotonica. VII. Autopsy observations in five cases: *Arch. of patho.*, 1947, **44**, 176 à 191.
- BOAS E.P. and LOWENBURG H. — The heart rate in progressive muscular dystrophy. Studies with the cardiometer: *Arch. int. med.*, 1931, **47**, 376 à 383.

- BOURDEL. — Rev. mens. des mal. de l'enfance, 1885, **3**, 54-97-145.
- BRAIN R. — Diseases of the nervous system. Oxford University Press, 1951.
- BRAMWELL E. — Krankheiten des Rückenmarks. Wien, 1883, 201.
- Bradshaw lecture on the muscular dystrophies, sympathetic system and endocrine glands. Lancet, 1925, **209**, 1103.
- Observation on myopathy. Remarks on myotonia atrophica. Report of a case with autopsy: Neurol. sect. of Roy. Soc., 11, 5, 1922; Proceed., 1922-1923, **16**, 1 à 12.
- BRAUSER. — Beitr. z. Kasuistik d. dyst. musc. progr. Diss. München, 1895.
- BREIDENBACH O. — Zur frage der myotonischen dyst. Deutsch. Ztschr. f. nervenh., 1928, **101**, 56 à 62.
- BROUSTET P., BERGOUIGNAN M. et LEGER H. — Flutter et dissociation AV chez un malade atteint de myopathie. Arch. mal. du Cœur, 1945, **38**, 212 à 216.
- BROCK S. et KAY W. — A study of unusual endocrine disturbances; their associated myopathies, endocrine balance and metabolism findings. Arch. of intern. medic., 1921, **27**, 1 à 37.
- BUNTING C.H. — Chronic fibrous myocarditis in progressive muscular dystrophy: Am. J. Med. Sci, 1908, **125**, 244.
- BYARD D.S. — Four cases of muscular dyst: Internat. Clin., 1923, **1**, 174.
- CACHIN, BAUMONT et CHAMBRON. — Myotonie atrophique. Sem. Hôp. Paris, 1951. - Sem. Méd., n° 25, 403.
- CARDARELLI N. — Contribution à l'étude clinique et anatomo-pathologique de la dystrophie musculaire progressive. Il policlinico, 1896, **3**, 453.
- CARRILLO E.G. — El electrocardiograma en la dystrophia muscular familiar. Rev. argent. de cardiol., 1941, **8**, 122.
- CARROT, CHARLIN et PARAIRE. — Myotonie atrophique à forme hémiplegique avec troubles du rythme cardiaque d'origine neuro-végétative. Rev. Neurol., 1943, **75**, 146.
- CHARCOT. — Notes sur l'état anatomique des muscles et de la moelle épinière dans un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Arch. de Physiol., 1871-1872, **10**, 228.
- CHRISTENSEN J. — Über myotonische dystrophie und ihre beziehung zum autonomen nervensystem. Deutsch. Ztschr. f. nervenh., 1927, **97**, 217 à 230.
- CLARKE R.M. et CARTER R.A. — Myotonia atrophica; report of case with clinical evidence of involvement of involuntary muscle. Bull. Los Angeles neurol. soc., 1936, **1**, 180 à 185.
- CLAUDE H., COSTE F. et FAUVET J. — Etude d'un cas de dystrophie musculaire neuro-endocrinienne. Revue Neurol., 1936, **66**, 22 à 34.
- COERS C. — Dystrophie myotonique. Acta clinica belgica, 1952, **7**, 407.
- COHEN S. — Myocardial fibrosis in progressive muscular dystrophy. J. Med., 1936, **17**, 26 à 28.
- CONWELL D.V. — Remissions in progressive muscular dystrophy: J. Kansas M. Soc., 1936, **37**, 221 à 225.
- CORNIL. — Union méd., 1880, **30**, 606.

- COSTE et GIOGIA. — Ann. clin. dell'ospedale degl'incurabili di Napoli. (Ref. in Schimd's Jahrb.), 1838, **24**, 176.
- CURSCHMANN H. — Zur nosologie und symptomatologie der myotonischen dystrophie. Ztschr. f. Klin. Med., 1925, **49**, 129.
- DAHLRUP. — Ugeskr. f. Læger., 3. R. XII, S. 211. - Nord. med. ark., IV, I, n° 7, 7, 1872.
- DALHAT. — Atrophia musc. lipomat. Diss. Würzburg., 1875.
- DAMASCHINO. — Deux cas de paralysie pseudo-hypertrophique. Gaz. Hôp., 1882, **55**, 762.
- D'ANTONA L. — Osservazioni sullo stato dell'apparato circolatorio e digerente nella distrofia myotonica. Minerva Med., 1935, **1**, 833 à 841.
- DEMME. — Corresp. Bl. f. schweizer Ärzte, 1878, **8**, 233.
- Et Bericht d. Jenner'schen kinderspitais über, 1877, 36.
- DEREUX J. et BAUDU L. — Maladie de Thomsen. Maladie de Steinert. Action de la quinine. Rev. Neurol., 1938, **70**, 43 à 49.
- DEUSCH G. — Über myotonische dystrophie. Deutsch. Ztschr. f. nervenh., 1926, **92**, 171 à 177.
- DEWIND et JONES. — Observations cardio-vasculaires dans la maladie de Steinert. J. Am. Med. Ass., 1950, **144**, 299 à 303.
- DOCTOR. — Über einen fall von dystr. musc. progr. Diss. München, 1896.
- DRAKE. — Phila. med. Times, 1873, **74**, 757.
- ENGELS. — Über einen fall von dystr. musc. prog. Diss. Berlin, 1892.
- ERB. — Dystrophia muscularis progressiva. Deutsch. Ztschr. f. nervenh., 1891, **1**, 208.
- EULENBURG G. — 2 Fälle von Pseudohyp. musc. Diss. Jena, 1879.
- EULENBURG et CONHEIM. — Ver. der Berl. Med. Ges., 1865-1866, **1**, 191.
- EVANS W. — The heart in myotonia atrophica: Brit. Heart J., 1944, **6**, 41 à 47.
- FAGIN D.I. — Dystrophia myotonica: J. Michigan M. Soc., 1946, **45**, 500.
- FIRKET J. — Notions d'anatomo-pathologie humaine. Masson (Paris) et Desoer (Liège), édit., 1947.
- FISCH C. — Heart in dystrophia myotonica. Am. Heart J., 1951, **41**, 525 à 538.
- FOSTER. — Lancet, 1874, **1**, 542.
- FRANSCHETTI, KLEIN et WALTHARD. — Schweiz. arch. f. neurol. u. psychiât., 1948, **61**, 152.
- FROMENT R., JEUNE M. et GONIN A. — Les cardiopathies acquises. Traité de Médecine: Maladies du cœur, Masson & C^{ie}, éd., 1948, 588.
- FROMENT R., VIGNON B. et BAUD. — Dilatation et insuffisance cardiaque dans la maladie de Friedreich. Journ. Méd. Lyon, 1944, 177.
- GERHARDT. — Phila. med. Times, 1875, **76**, 29.
- GLOBUS J.H. — Pathologic findings in the heart muscle in progressive muscular dystrophy: Arch. neurol. and psych., 1923, **9**, 59 à 72.
- GOETZ. — Beitrag zur atrophie muscularum lipomatosa. Aertzl. intellig. Bl. Münch., 1879, 419.

- GOLDSTEIN H. — Muscular dystrophy pseudohypertrophic type: Arch. Pediatr., 1930, **47**, 377.
- GOODHART S.P. — Progressive muscular dystrophies. Necropsy studies in four cases. New-York J. Mt. Sinai Hosp., 1943, **9**, 514 à 523.
- GOODHART S.P. et GLOBUS J.H. — On the nature of muscular dystrophies with a report on the changes in cardiac muscle in two cases. Neurol. bull., 1918, **1**, 389.
- GRADENIGO. — Ann. Univ. di med. e chir. Milano, 1883, **265**, 297.
- GRIMBOIME Sonia. — Contribution à l'étude de la pression artérielle dans quelques maladies du système nerveux (poliomyélite, myopathie, hémiplegie). Th., Paris, 1918, Jouve, édit.
- GUILLAIN G. et ROUQUES L. — Le cœur dans la myotonie atrophique. Ann. de Méd. Paris, 1932, **31**, 158 à 166.
- GUILLAIN G. — La tension artérielle chez les myopathiques et dans la maladie de Thomsen. Revue neurol., 1901, **9**, 477.
- HAGUENEAU. — In Rimbaud.
- HAMOND. — De la paralysie pseudo-hypertrophique. Thèse, Paris, 1883.
- HANDFORD. — Altérations microscopiques dans la paralysie pseudo-hypertrophique. Brit. Med. J., 1889, March 9, p. 529.
- HARVIER. — In Rimbaud.
- HAUSHALTER P. — Myopathie primitive progressive chez deux frères avec autopsie. Revue neurol., 1913, **25**, 587.
- HARVIER E. et DECOURT J. — Sur un cas de myotonie atrophique avec bradycardie, polyurie et obésité. Revue Neurol., 1933, **2**, 468 à 479.
- HESS THAYSEN. — Ugesk. laeger, 1943, **105**, 329.
- HOEFFEL. — Dystroph. muscul. progr. Thèse, Strasbourg, 1891.
- HOWSER J.P. — Pseudohypertrophic myopathy in a negro adult. M. Bull. Vet. Adm., 1943, **20**, 97 et 98.
- HURWITZ S. — Primary myopathies: report of thirty-six cases and review of the literature: Arch. neurol. et psych., 1936, **36**, 1294 à 1316.
- JAMBON, BERTRAND et IZARN. — In Cachin, Beaumont et Chambon.
- JOCUBOWITCH. — In Bert et Barati.
- JOHNSON W.J. — Progr. musc. distr.: Med. Rec., 1936, **144**, 506.
- KESCHNER M. et DAVISON Ch. — Dystrophia Myotonica: Archives of neurol. et psych., 1933, **30**, 1259 à 1275.
- KOLB L.C., HARVEY A.M. et WHITEHILL M.R. — A clinical study of myotonic dystrophy and myotonia congenita with special reference to the therapeutic effect of quinine: Bull. Johns Hopkins Hosp., 1938, **62**, 188 à 215.
- KRAUS W.M. — The pulse curve in a case of progr. musc. distr. Arch. neurol. et psych., 1932, **27**, 1444 à 1446.
- KYRIERIS. — Ann. d. städt. allg. krankenhäuser zu München, 1881, **2**, 583.
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Myopathie primitive progressive. Arch. gén. de Méd., 1901, **5**, 184 à 194.
- LANDOUZY et DEJERINE. — Revue de Méd., 1895, **5**, 81, 253 et 366.
- LANGDON DOWN. — Transact. Path. Soc., 1869, **21**, 24.
- LASER. — Über pseudomuskelhyp. Diss. Berlin, 1885.

- LAWRENCE B.G. — Pseudohypertrophic muscular dyst. in brother and sister: Delaware State M. J., 1934, **6**, 108 et 109.
- LECLERC et FRANCON. — Revue de Méd., 1888, **8**, 682.
- LEGRAND R., DESRUELLES J. et RABACHE R. — France Médicale, juill. 1953, p. 13.
- LEINWAND I. — Dystrophia myotonica complicated by thrombo-angeitis obliterans and pseudohypertrophic musc. dyst. New-York State J. Med., 1948, **48**, 1503 à 1505.
- LICHTFIELD J.A. — A. V. dissociation in dystrophia myotonica. Brit. Heart J., 1953, **15**, 357 à 359.
- LONDRES G. — Sur l'étiologie de la myotonie atrophique. Rev. Neurol., 1935, **63**, 556 à 565.
- MAAS O. et PATERSON A.S. — La dystrophie myotonique, une maladie généralisée. Monatschr. psych. u. neurol., 1947, **113**, 79 à 99.
- MAAS O. et ZONDECK H. — Untersuchungsbefund in einen fall von dystrophia myotonica. Ztschr. f. die ges. neur. u. psych., 1920, **59**, 322 à 331.
- MAHAR P.J. — Pseudohypertrophic musc. dyst. in four brothers. Ohio 'St. M. J., 1947, **43**, 929 à 933.
- MALLORY. — Pseudohypertrophic muscular dyst. Fibrosis of myocardium. (Massachusetts Gen. Hospital, case 33311), New Engl. J. of Med., 1947, **237**, 163 à 169.
- MARINESCO G. — Maladies des muscles. Nouv. Traité méd. et thér., 1910, **38**, 28, 34 et 118, Baillière, éd., Paris.
- MEERWEIN H. — Das verhalten von herz und zunge bei den primären myopathien speziell bei der pseudomuskelhypertrophie der kinder. Diss. Basel, 1904.
- MERYON E. — Med. Chir. Transact., 1866, **49**, 45.
- MIDDLETON G.S. — On the pathology of pseudohypertrophic muscular paralysis with remarks on a so-called degeneration of the nervous system: Glasgow Med. J., 1884, **22**, 81.
- MILHORAT A.T. et WOLFF H.G. — Studies in disease of muscle. XIII. Progressive musc. dyst. of atrophic distal type; report on a family; report of autopsy. Arch. neurol. et psych., 1943, **49**, 655 à 664.
- MONDON H. et PASQUET D. — Le cœur dans la myotonie atrophique. Arch. Mal. du Cœur, 1939, **32**, 401 à 404.
- MONTANARO J.C. et SANCHEZ E.R. — Distrofia myotonica. Semana med., 1937, **1**, 92 à 98.
- MORGANTI. — Scritti medici in onore di Jemma, 1935, p. 907 à 1034.
- MOSCHINI S. — Ricerche elettrocardiografiche in soggetti on dystrophia musculare progressiva. Rev. Clin. Pediatr., 1935, **33**, 429 à 461.
- MULLER. — Beitr. z. path. anat. u. physiol. d. Rückenmarks. Leipzig, 1871.
- NEVIN S. — Two cases of muscular degeneration occuring in late adult life with a review of the recorded cases of late progressive musc. dyst. (late progressive myopathy). Quart. J. Med., 1936, **5**, 51 à 68.
- NOLLAN LEWIS. — In Rouques.

- NOTHACKER W.G. et NETSKY M.G. — Myocardial lesion in progressive muscular dystrophy. Arch. path., 1950, **50**, 578 à 590.
- NUNNINGHOFF. — Beob. über pseudohyp. musc. lip. Diss. Würzburg, 1878.
- OPPENHEIM. — Charité Annalen, 1892, **13**, 311.
- PAL. — Wiener Klin. Wochenschr., 1889, n° 10, p. 195.
- PASSOUANT et MINZ. — Rev. Neurol., 1944, **76**, 241.
- PAULIAN et CONSTANTINESCO. — Electrocardiogramme dans la myotonie et la myopathie. Arch. neurol., 1939, **3**, 225 à 230.
- PERRIER C. — La maladie de Steinert. Thèse, Lyon, 1952-1953.
- PERRIN A., FROMENT R. et LENÈGRE J. — Insuffisance cardiaque des jeunes sujets par sclérose myocardique dense et diffuse d'origine tuberculeuse incertaine ou inconnue. Le problème des myocardites subaiguës primitives de Josserand et Gallavardin. Cardiologia, 1953, **22**, 257 à 365.
- PHILIPPON. — Complications cardiaques de la maladie de Friedreich. Thèse, Lyon, 1944.
- PI C.C. — Pseudohypertrophic muscular dystrophy. Report of two cases in Chinese children. Chinese med. J., 1935, **49**, 1306 à 1309.
- PICK A. — Sur un cas d'atrophie musculaire progressive. Arch. für psych., 1876, **6**, 682.
- PIRIE. — Brit. Med. Journ., 1892, **1**, 384.
- PITRES. — Gaz. hebdom. de Méd. et Chir., 1899, n° 3, p. 25.
- POLONYI. — Über pseudohyp. d. Muskeln. Diss. München, 1891.
- POTJAN. — Über pseudohyp. Musc. b. Erwachsenen. Diss. Würzburg., 1880.
- POTTER F.C. — A pathologic study of a case of pseudomuscular dystrophy with change in the heart muscle. N. Y. Med. J., 1909, **90**, 398.
- POUMAILLOUX. — Les atteintes myocardiques dans les myopathies. Encyclopédie Méd. Chir., 11.020.
- PUDDU V. et MUSSAFIA A. — L'électrocardiogramme dans la dystrophie musculaire progressive. Arch. Mal. du Cœur, 1939, **32**, 958 à 966.
- REINACH. — Zur pseudohyp. musc. lip.. Diss. Würzburg, 1885.
- RENAUT J. et MOLLARD J. — Revue générale d'Histologie. Tome I, fascicule 2, p. 258. A. Storck & C^{ie}, édit., Lyon, 1905.
- RIMBAUD L., SERRE H. et PASSOUANT P. — Le cœur dans la maladie de Steinert. Arch. Mal. du Cœur, janv. 1947, **50**, 37 et 38.
- RINECKER. — Verh. d. Phys. med. ges. zu Würzburg, 1860, **10**, 15.
- RINZLER S.H. — Le cœur dans la myotonie atrophique. New York State J. Med., 1949, **49**, 1048 à 1050.
- ROGER et SCHACHTER. — In Rouquès.
- ROHDEN. — Deutsche med. Wochenschr., 1878, p. 437.
- ROHER. — In Rimbaud.
- ROSENTHAL J. et TOBIAS M.J. — Acute phlegmonous gastritis with multiple perforations; case report. Am. J. Surg., 1943, **59**, 117 à 122.
- ROSS J. — On a case of pseudohypertrophic paralysis. Brit. Med. J., 1883, **1**, 200.
- ROUQUÈS. — Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 17.178.

- RUBIN I.L. et BUCHBERG A.S. — The heart in progressive muscular dystrophy. *Am. Heart J.*, février 1952, **43**, 161 à 169.
- SACARA-TULBURE. — Contribution à l'étude clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique. *Rev. de Méd.*, 1894, **14**, 277, 996 et 998.
- SACHS B. et BROOKS H. — Dystrophie musculaire progressive avec rapport d'une autopsie. *Am. J. Med. Sc.*, 1901, **122**, 54.
- SALVIOLI G. — Il cuore nella distrofia muscolare progressiva. *Clin. Pediatr.*, 1931, **13**, 53 à 73.
- SANGALLI. — La scienze e la pratica dell'anat. patol. Pavia, 1875, libro secondo, p. 26.
- SCHINDLER et FORSTER. — L'électrocardiogramme dans la dystrophie myotonique du cœur. *Cardiologia*, 1951, **19**, 18 et 19.
- SCHLIEPHAKE E. — Graphische untersuchungen der kardio intestinale symptomenkomplex bei der progressiven muskeldystrophie. *Ztschr. f. Kindeh.*, 1929, **47**, 85 à 93.
- SCHULTZE. — *Ztschr. f. nervenheilk.*, 1899, **14**, 459.
— *Virch. arch. f. path. anat.*, 1879, **75**, 475.
— *Ztschr. f. nervenheilk.*, 1895, **6**, 70.
- SEGURA R.G. et LANARI A. — El aparato cardiovascular el los syndromes myotonicos. *Rev. Argent. cardiol.*, 1941, **7**, 363.
- SEIDEL. — *Krankheiten der Muskeln*. Jena, 1879.
— *Gerhardt's Handbuch der kinderkrh.* V. Band 2. Abtlg., 1889.
— *Atrophia musc. lip.*, Jena, 1867.
- SHANK R.E., GILDER H. et HOAGLAND C.L. — Studies on diseases of muscle. Progressive muscular dystrophy. Clinical review of 40 cases. *Arch. neur. et psych.*, 1944, **52**, 431 à 442.
- SOUQUES et ROUTIER. — Electrocardiogramme et polygramme dans la maladie de Thomsen. *Revue de neurol.*, 1913, **25**, 250-251.
- SPELLANE J.D. — The Heart in myotonia atrophica, 1951, **13**, 343 à 347.
- SPILLMAN et HAUSHALTER. — *Rev. de Méd.*, 1888, **8**, 451.
— *Rev. de Méd.*, 1890, **10**, 471.
- STEINERT H. — Über das klinische und anatomische bild des Muskelschwunder der Myotoniker. *Deutsch. Ztschr. für nervenheilk.*, 1909, **37**, 38.
- STEMBO. — Nimmt das Herz an der pseudohypertrophie in den Fällen von muskelpseudohypertrophie theil? Demonstration. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1899, n° 29, 478.
- STIEFLER. — *Jahrb. f. psychiat. u. neurol.*, 1914, **35**, 173 à 199.
- STRAUSS. — Über pseudohyp. d. Muskeln. Diss. Würzburg, 1899.
- STRUCK. — Über pseudomuskelhyp. Diss. Würzburg, 1879.
- THOMASSEN E. — Myotonia (Aarhus stifts bogtrykerie), 1948.
- TROTOT R.P. — Trois cas de myotonie atrophique dans la même famille. *Rev. neurol.*, 1946, **78**, 103 à 117.
- VAN BOGAERT. — Aspect de l'onde et de l'espace ST de l'électrocardiogramme dans la myopathie. *B. M. Soc. Méd. Paris*, 1934, séance du 22-6-34, p. 1065.

- VIRES et ANGLADA. — Myopathie généralisée avec pseudohypertrophie et atrophie. Hypertrophie du cœur observée à vingt ans d'intervalle. *Nouv. icon. Salpêtr.*, 1909, **22**, 240.
- VON BERNUTH F. — Über paroxysmale tachykardie im kindesalter. *Ztschr. f. Kinderh.*, 1929, **47**, 94 à 104.
- VON MEYENBURG H. — Sur la signification de la maladie du myocarde dans la dystrophie musculaire progressive. *Schweiz. med. Wchnschr.*, 1935, **16**, 217-218.
- WARING J.J., RAVIN A. et WALKER C.E. — Studies in dystrophia myotonica. *Arch. Intern. Med.*, 1940, **65**, 763 à 799.
- WEIR MITCHELL. — *Boston med. and Surg. Journ.*, 1879, **100**, 246.
— *Phila. med. Times*, 1882-1883, **13**, 537.
- WEISS S. et KENNEDY F. — Clinicals experiments in myotonia congenita (Thomson) with especial reference to the parasympathetic nervous system. *Arch. of neurol. and psych.*, 1924, **11**, 543 à 550.
- WEISSENFELD S. et MESSINGER W.J. — Cardiac involvement in progressive muscular dystrophy. *Am. Heart J.*, 1952, **43**, 170 à 187.
- WIENER. — *Neurol. centralbl.*, 1896, n° 9, 395.
- WILTSCHUR O.M. — Pathogenesis and therapy of progr. musc. dyst. with primary involvement of heart muscle. *Sovét. klin.*, 1934, **20**, 61.
- WONGTSCHOWSKI. — Über dyst. musc. progr. *Diss. Berlin*, 1892.
- YOSHIDA T. — Über die myocardveränderung bei der progressiven muskeldystrophie. *Jap. J. M. Sc.*, 1940, **5**, 63 à 67.
- ZATUCHNI J., AEGERTER E.E., MOLTHAN L. et SHUMAN C.R. — The heart in progressive muscular dystrophy. *Circulation*, juin 1951, **3**, 846 à 853.
-

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	11
PRÉAMBULE	15
REVUE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE	17
Observations anatomo-cliniques non probantes	18
Observations anatomo-cliniques probantes	31
Observations comportant une étude clinique et électrocardio- graphique	41
Synthèse des données de la littérature	47
OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE PERSONNELLE	57
DISCUSSION	67
Clinique	67
Electrocardiographique	68
Anatomique et histologique	70
CONCLUSIONS	75
BIBLIOGRAPHIE	79
